

Н. П. Шабалов

Детские болезни

6-е издание

- Этика и деонтология педиатра ■
- Психология больного ребенка ■
- Аномалии конституции и диатезы ■
- Дефицитные состояния ■
- Лихорадка и гипертермии у детей ■
- Болезни органов дыхания ■
- Аллергические заболевания ■
- Заболевания органов пищеварения ■
- Заболевания желчевыделительной системы ■
- Хронические заболевания печени ■

Том 1



Н. П. Шабалов

Детские болезни

6-е издание,
переработанное и дополненное,
в двух томах

Том 1

Рекомендовано Учебно-методическим объединением
по медицинскому и фармацевтическому образованию
вузов России в качестве учебника для студентов,
обучающихся по специальности 040200 «Педиатрия»

 **ПИТЕР®**

Москва · Санкт-Петербург · Нижний Новгород · Воронеж
Ростов-на-Дону · Екатеринбург · Самара · Новосибирск
Киев · Харьков · Минск

2011

Н. П. Шабалов
ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ

Учебник для вузов

6-е издание, переработанное и дополненное

В двух томах

Том 1

Серия «Учебник для вузов»

Заведующий редакцией
Редактор
Художественный редактор
Корректор
Дизайн и верстка

П. Алесов
Ю. Староверов
К. Радзевич
Т. Дубраво
В. Кучукбаев

ББК 57.33я7 УДК 616-053.2(075)

Рецензенты:

Л. С. Балева, профессор, доктор медицинских наук, Институт педиатрии и детской хирургии МЗ РФ;
В. А. Таболин, академик РАМН, профессор, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой педиатрии
Российского государственного медицинского университета.

Шабалов Н. П.

Ш12 Детские болезни: Учебник для вузов. 6-е изд. В двух томах. Т. 1. — СПб.: Питер, 2011. — 928 с.: ил. — (Серия «Учебник для вузов»).

ISBN 978-5-459-00609-4

ISBN 978-5-459-00608-7

Перед вами первый том шестого, переработанного и дополненного, двухтомного издания учебника (предыдущие выпущены в 1979, 1985, 1993, 1999, 2002 гг.). Издание содержит новые разделы, посвященные истории отечественной педиатрии, дефициту микроэлементов, иммуномодулирующим средствам. Сведения по основным разделам педиатрии приведены в логической последовательности: определение заболевания, этиология, патогенез, клиника, диагноз, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз, профилактика и диспансерное наблюдение. Учебник отражает современный уровень знаний о заболеваниях, изучение которых предусмотрено Программой по детским болезням, утвержденной Министерством здравоохранения РФ на 4–6-х курсах педиатрических факультетов медицинских вузов.

Автор:

Шабалов Николай Павлович, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент Военно-медицинской академии, вице-президент Союза педиатров Санкт-Петербурга, заведующий кафедрой детских болезней Военно-медицинской академии и кафедрой педиатрии с курсом перинатологии и эндокринологии ФПК и ПП Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии, заслуженный деятель науки РФ.

© Н. П. Шабалов, 2007

© ООО Издательство «Питер», 2011

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой бы то ни было форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ISBN 978-5-459-00609-4

ISBN 978-5-459-00608-7

Печатано в печать 29.12.10. Формат 70 × 100/16. Усл. п. л. 74,82. Тираж 2000. Заказ 24917.

ООО «Мир книги», 198206, Санкт-Петербург, Петергофское шоссе, д. 73, лит. А29.

Налоговая льгота — общероссийский классификатор продукции ОК 005-93, том 2;

95 3005 — литература учебная.

Отпечатано по технологии СР

в ОАО «Печатный двор» им. А. М. Горького.

197110, Санкт-Петербург, Чкаловский пр., 15.



Посвящается учителю, который был счастлив выздоровлением ребенка, успехами учеников, их горести воспринимал как собственные и верой в них придавал ученикам в собственных силах — выдающемуся русскому Педиатру Александру Федоровичу Туру

Оглавление

Предисловие	12
Предисловие к 6-му изданию.	14
Введение	15
Педиатрия как раздел медицины	15
История отечественной педиатрии (краткий очерк)	40
Петербургская школа педиатров	44
Московская школа педиатров	53
Современное состояние здоровья детей и педиатрии в России	60
Глава 1. Медицинская этика и деонтология педиатра	73
Медицинская этика	82
Биоэтика	95
Деонтология педиатра	106
Педиатр и родители здорового ребенка	107
Педиатр и родители больного ребенка	112
Педиатр и здоровый ребенок	115
Педиатр и больной ребенок	119
Педиатр и коллеги	123
Педиатр и иатрогения	125
Глава 2. Психология больного ребенка (Д. Н. Исаев)	132
Типы воспитания в семье	133
Профилактика	138
Жестокое обращение с ребенком	138
Реакция личности ребенка на болезнь	139
Семья и болезнь ребенка	140
Внутренняя картина болезни (ВКБ)	142
Умственные способности и ВКБ	142
Знания о здоровье	143
Знания о внутренних органах и болезни	144
Понимание ребенком процесса умирания и смерти	145
Представления детей о влиянии лекарственных веществ на организм	146
Роль жизненного опыта и перенесенных заболеваний	146
Информация о болезни	147
Преобладающее эмоциональное отношение	148
Сопутствующие психотравмирующие обстоятельства	149
Отношение родителей к болезни ребенка	150
Влияние медицинского персонала и обстановки медицинского учреждения	150
Восприятие проявлений болезни и представления о ней	151

Глава 3. Аномалии конституции и диатезы	153
Экссудативно-катаральная аномалия конституции (ЭКАК)	154
Аллергические диатезы	164
Лимфатико-гипопластическая аномалия конституции (ЛГАК)	172
Нервно-артритический диатез	178
Глава 4. Синдром внезапной смерти	183
Тактика педиатра при клинической смерти ребенка	190
Глава 5. Дефицитные состояния	197
Хронические расстройства питания	201
Гипотрофии	201
Паратрофия	224
Гиповитаминозы	227
Гипервитаминозы	243
Гипервитаминоз А	244
Гипервитаминоз D	244
Профилактика гипервитаминозов	248
Побочные действия других витаминов	248
Рахит	249
Спазмофилия (рахитогенная тетания, детская тетания)	278
Железодефицитные состояния	282
Дефициты других макро- и микроэлементов	296
Глава 6. Лихорадка и гипертермии у детей	304
Субфебрильные состояния	333
Глава 7. Болезни органов дыхания	343
Острый стенозирующий ларинготрахеит (ОСЛТ, круп)	348
Бронхиты	356
Острый простой бронхит (ОПБ)	356
Острый обструктивный бронхит (ООБ)	365
Острый бронхиолит	372
Острый облитерирующий бронхиолит	378
Хронический облитерирующий бронхиолит	380
Рецидивирующий бронхит (РБ)	383
Рецидивирующий обструктивный бронхит (РОБ)	390
Хронический бронхит (ХБ)	396
Пневмония	398
Очаговые пневмонии	411
Сегментарные пневмонии	415
Крупозная пневмония	415
Интерстициальные пневмонии	419
Основные особенности пневмоний, вызванных разными возбудителями	421

Осложнения пневмонии	428
Гнойные осложнения	435
Диагноз и дифференциальный диагноз острых пневмоний	439
Лечение больных острыми пневмониями	441
Затяжные пневмонии	458
Ателектазы	463
Плеврит	466
Пневмоторакс	472
Бронхоэктатическая болезнь и локальный пневмосклероз	474
Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА)	485
Токсический фиброзирующий альвеолит (ТФА)	488
Идиопатический фиброзирующий альвеолит (ИФА)	489
Пороки развития бронхов, легких и легочных сосудов	491
Наследственные заболевания легких	496
Глава 8. Аллергические заболевания	505
Анафилактический шок	514
Сывороточная болезнь	519
Крапивница и ангионевротический отек	522
Атопический дерматит	528
Респираторные алергозы	540
Бронхиальная астма	553
Поллиноз	610
Пищевая аллергия	614
Лекарственная аллергия	628
Аллергические реакции на насекомых	635
Глава 9. Заболевания органов пищеварения (Е. А. Корниенко, Н. П. Шабалов, Л. В. Эрман)	638
Заболевания полости рта	638
Грибковые поражения слизистой оболочки полости рта	638
Острый герпетический стоматит	639
Острый эзофагит (ОЭ)	641
Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь	642
Функциональные гастродуоденальные заболевания	652
Функциональная диспепсия	652
Аэрофагия	658
Функциональная рвота	659
Острый гастрит (ОГ)	661
Хронический гастрит (ХГ), гастродуоденит (ХГД)	666
Язвенная болезнь (ЯБ)	684

Пилоростеноз	701
Острая диарея	706
Ротавирусная инфекция	714
Кампилобактериоз	716
Алиментарная диспепсия у младенцев	718
Хроническая диарея	721
Синдром мальабсорбции	721
Внутриполостная мальабсорбция	724
Врожденные гипоплазии поджелудочной железы	724
Энтероцеллюлярная мальабсорбция с нарушением мембранного пищеварения	728
Дисахаридазная недостаточность	728
Лактазная недостаточность	728
Сахарозо-изомальтазная недостаточность	733
Энтероцеллюлярная мальабсорбция с нарушением всасывания	736
Мальабсорбция глюкозы-галактозы	736
Мальабсорбция фруктозы	737
Первичная мальабсорбция солей желчных кислот	738
Энтеропатический акродерматит	739
Врожденная хлоридная диарея	740
Врожденная натриевая диарея	741
Энтероцеллюлярная мальабсорбция с нарушением пищеварения и всасывания	742
Целиакия	742
Постцеллюлярная мальабсорбция	753
Экссудативная энтеропатия	753
Дифференциальный диагноз синдрома мальабсорбции	755
Функциональные запоры	759
Синдром раздраженного кишечника	769
Хронические воспалительные заболевания кишечника (ХВЗК).	778
Острый панкреатит (ОП)	790
Хронический панкреатит (ХП)	799
Гельминтозы	809
Аскаридоз (Ascariasis)	810
Токсокароз (Toxocarosis)	816
Трихоцефалез (Trichocephalosis)	817
Энтеробиоз (Enterobiosis)	819
Трихинеллез (Trichinellosis)	821
Анкилостомидозы (Ancylostomiasis)	823
Гименолепидоз (Hymenolepidosis)	825
Дифиллоботриоз (Diphyllobothriosis)	827

Тениаринхоз (Taeniarhynchosis)	829
Тениоз (Taeniosis)	830
Цистицеркоз (Cysticercosis)	831
Эхинококкоз (Echinococcosis)	832
Описторхоз (Opisthorchosis)	835
Фасциолез (Fasciolosis)	837
Дифференциальный диагноз гельминтозов	837
Профилактика гельминтозов	838
Лямблиоз (Lambliosis, Giardiasis)	840
Глава 10. Заболевания желчевыделительной системы	844
Дисфункциональные расстройства билиарного тракта	845
Острый холецистит (острый холецистохолангит)	849
Хронический холецистит	851
Желчнокаменная болезнь (ЖКБ)	858
Лечение детей с заболеваниями желчевыводящих путей	861
Пороки развития желчного пузыря и желчных протоков	867
Атрезия желчевыводящих путей	867
Другие аномалии желчевыводящих путей	870
Диспансерное наблюдение за детьми с заболеваниями желчевыводящих путей в условиях поликлиники	871
Глава 11. Хронические заболевания печени	874
Врожденный гепатит (перинатальный гепатит, неонатальный гепатит)	875
Хронический гепатит	884
Жировой гепатоз	899
Синдром Рея	902
Цирроз печени	905
Лечение больных хроническими гепатитами и циррозами печени	921
Диспансерное наблюдение за детьми с хроническим гепатитом и циррозом печени	927

ПРЕДИСЛОВИЕ

Клинические дисциплины — завершающий этап обучения в медицинском институте, предусматривающий знание полного объема курсов по физиологии, патологической физиологии, патанатомии, фармакологии. В процессе изучения отдельных глав было бы крайне полезно вновь ознакомиться с соответствующими разделами учебников по вышеперечисленным дисциплинам.

Рекомендуем перед чтением каждой главы данного учебника вновь обратиться к «Пропедевтике детских болезней» и восстановить в памяти сведения об анатомо-физиологических особенностях детского возраста, семиотике, диететике, методах инструментального и клинического обследования ребенка, которые здесь не изложены, так же как и материалы о воспитании, закаливании и валеологии детства.

При изложении сведений по методам лечения учитывалось, что студенты изучают его отдельные аспекты на кафедрах лечебной физкультуры, рентгенологии и радиологии, анестезиологии и реанимации, клинической фармакологии. Кратко представлены материалы и по дифференциальной диагностике заболеваний, с которыми студенты знакомятся на кафедрах детской хирургии, детских инфекционных болезней, офтальмологии, оториноларингологии, дерматологии, неврологии, психиатрии, генетики. Проблемы детей периода новорожденности освещены в отдельном учебнике («Неонатология», М.: МЕДпресс, 2006).

Краткость учебника предусматривает самостоятельную работу студентов (особенно в субординатуре) с дополнительными источниками литературы, которые преподаватель будет рекомендовать на практических занятиях.

А. Ф. Тур — инициатор первого издания учебника (1979) — рекомендовал при изложении спорных вопросов педиатрии руководствоваться взглядами петербургской школы педиатров. И хотя на титуле этого издания не указана фамилия Александра Федоровича, авторы стремились создать подлинно Туровский учебник.

На Серафимовском кладбище в Санкт-Петербурге есть черная гранитная плита с надписью: Академик Александр Федорович Тур — 3 (16) сентября 1894–24 июля 1974.

Между этими датами — вся жизнь: счастливое детство в семье талантливого физиолога, профессора Петербургского университета Ф. Е. Тура, Ларинская петербургская гимназия, учеба в Военно-медицинской академии у крупнейших русских медиков (И. П. Павлова, Л. А. Орбели, А. А. Макси-

мова, Н. П. Кравкова, В. Н. Шевкуненко, В. А. Оппеля, М. И. Аствацатурова, М. В. Яновского и др.), две войны, работа главным педиатром в умирающем от голода блокадном Ленинграде, десятки тысяч спасенных жизней детей. Между этими датами — самоотверженная каждодневная работа врача, ученого.

Свой путь в медицине А. Ф. Тур определил еще в годы учебы в Военно-медицинской академии под влиянием ведущего петербургского педиатра А. Н. Шкарина. Начало научной и клинической деятельности Александра Федоровича связано с работой в клинике другого выдающегося детского врача России — М. С. Маслова.

С 1925 г. и до последних дней жизни А. Ф. Тур работал в Ленинградском педиатрическом медицинском институте. Здесь Александр Федорович возглавлял кафедры физиологии, диететики и гигиены ребенка, пропедевтики детских болезней и госпитальной педиатрии.

А. Ф. Тур — автор более 250 научных работ. «Пропедевтика детских болезней», «Справочник по диететике ребенка раннего возраста», «Физиология и патология детей периода новорожденности», «Гематология детского возраста», «Рахит» стали настольными книгами педиатров нескольких поколений.

Основными направлениями научных исследований школы А. Ф. Тура явились: физиологические особенности, диететика и воспитание детей, неонатология, рахит и его профилактика, детская гематология, эндокринология.

Идеи А. Ф. Тура были реализованы и углублены в трудах его учеников. Александр Федорович был руководителем 28 докторских и 110 кандидатских диссертаций.

А. Ф. Тур был избран академиком АМН, председателем обществ детских врачей России и Ленинграда, почетным членом обществ педиатров Болгарии, Венгрии, Италии и Чехословакии.

За свои труды Александр Федорович был награжден рядом высших орденов, медалей, премий страны, званием «Заслуженный деятель науки Российской Федерации».

Для всех своих учеников А. Ф. Тур — не только незабываемый образец служения детям, педиатрии, но и нравственный эталон, пример научной и гражданской мудрости, порядочности и мужества: он никогда не был членом партии, не поддавался гипнозу массовых заблуждений в период вульгаризации учения И. П. Павлова и гонений на генетику. Александр Федорович был всегда доброжелателен и чуток ко всем, старался сделать все возможное для поддержания лучших традиций русской педиатрии.

ПРЕДИСЛОВИЕ К 6-му ИЗДАНИЮ

Прошла четверть века с момента выхода в свет первого издания учебника. Несомненно, потребность переиздания в течение такого срока — свидетельство полезности книги. Это стало возможно лишь потому, что содержательный материал учебника все время уточнялся и пересматривался, ибо считается, что в конкретной области знаний за 7 лет объем фактических сведений удваивается. По общему мнению, все предыдущие издания учебника существенно отличались друг от друга. Не избежало этой участи и шестое издание по сравнению с пятым. Большинство глав претерпело существенные изменения и уточнения, введены новые разделы, таблицы, рисунки и т. д. К сожалению, это привело к некоторому увеличению объема учебника, и он стал даже физически тяжеловатым. Это порождает такие вопросы: нужно ли студенту знать новейшие сведения? С другой стороны, должен ли студент овладеть лишь фундаментальными знаниями или иметь представления о современной системе взглядов по тем или иным нередко дискуссионным трактовкам патогенеза, диагностики и лечения? Главная задача студента — сдать экзамен или подготовить себя к профессиональной деятельности? Ответы на эти вопросы очевидны.

Учебник — не книга для чтения, а помощник в упорном труде по освоению труднейшей и счастливейшей человеческой профессии — врачевания, которой, впрочем, человек учится всю жизнь. Если говорить об экзамене, то к нему нужно готовиться по конспекту учебника, заготовленному загодя, и конспекту лекций. Александр Федорович Тур считал, что учебник ничем не должен уступать по уровню изложения материала руководствам, монографиям и должен учить современному клиническому мышлению, на современном уровне знаний дать представление об «образе болезни». От студента требуется многолетняя постоянная работа и с учебниками, и на занятиях, и у постели больного, и вновь с учебником, специальной литературой, работа трудная, но благодарная. Уверен, что объем сведений в подавляющем большинстве глав не избыточен и лишь достаточен для усвоения материала на современном уровне. Студент не только должен научиться, как поступать в той ли иной клинической ситуации, но понимать, почему следует поступать так или иначе. Надеюсь, учебник поможет в этом. В то же время, следует подчеркнуть, что учебник написан в соответствии с Программой по педиатрии для студентов педиатрических факультетов, утвержденной Министерством здравоохранения России в 2000 г., и, соответственно, не охватывает все аспекты профилактической и клинической педиатрии.

Любые суждения об учебнике будут приняты с благодарностью и учтены при работе с возможным следующим изданием.

ВВЕДЕНИЕ

ПЕДИАТРИЯ КАК РАЗДЕЛ МЕДИЦИНЫ

Педиатрия (от греч. *paídos* — ребенок и *iatreia* — лечение) по определению основоположника русской педиатрии С. Ф. Хотовицкого, данному в 1847 г. в первом отечественном руководстве «Педиятрика», «есть наука об отличительных особенностях в строении, отправлениях и болезнях детского организма и основанном на тех особенностях сохранении здоровья и лечении болезней у детей».

Иными словами, основной задачей педиатрии является сохранение или возвращение (при болезни) состояния здоровья ребенку, позволяющее ему максимально полно реализовать свой врожденный потенциал жизни.

Более чем через 100 лет выдающийся отечественный педиатр Михаил Степанович Маслов (1961) так определил задачи педиатрии: «Являясь наукой о растущем и формирующемся организме человека, педиатрия на основе углубленного изучения особенностей детского организма в разные возрастные периоды ставит главной целью создание наилучших условий для всестороннего его развития и наибольшей устойчивости по отношению к вредным факторам. Поэтому основное направление педиатрии — профилактическое».

Суть педиатрии как медицины развития можно свести к четырем большим разделам: защита, обеспечение, адекватная стимуляция, контроль и ранняя коррекция отклонений в развитии (И. М. Воронцов). Именно в антенатальном периоде, раннем детстве лежат истоки болезней взрослого человека и закладывается фундамент формирования здоровья.

В частности, у нас в стране зарегистрировано открытие, формула которого такова: устойчивость или чувствительность к опухолевому росту определяется событиями перинатального периода (А. Г. Маленков). Справедлива народная мудрость: «Каков в колыбели, таков и в могиле».

В единой практической науке педиатрии условно выделяют ее ветви (направления, отрасли): профилактическую, клиническую, научную, социальную, экологическую педиатрию.

Профилактическая педиатрия — система мероприятий, способствующих предупреждению заболеваний и инвалидизации. Различают первичную, вторичную и третичную профилактику.

Первичная профилактика направлена на предупреждение развития заболеваний, в основном инфекций, за счет профилактических прививок,

асептики, пастеризации (и других методов обеззараживания молока и других пищевых продуктов, воды). Примерами первичной профилактики неинфекционных заболеваний могут быть специфическая профилактика рахита, железодефицитных анемий.

Вторичная профилактика — выявление лабораторных и других предвестников, ранних признаков заболевания с целью предупреждения развития его тяжелых проявлений. Например, скрининг программы на выявление врожденного гипотиреоза, наследственных заболеваний; обнаружение признаков патологии при плановой диспансеризации в анализах мочи, крови, туберкулиновых пробах, осмотрах специалистов (ортопеда, окулиста, невропатолога и др.); пенициллиновая терапия при стрептококковых инфекциях носоглотки.

Третичная профилактика — комплекс мероприятий, направленных на предотвращение прогрессирования ограничения функций, нарастания инвалидизации уже при выявленном заболевании: антистрептококковая профилактика у детей, перенесших атаку ревматизма; диетотерапия при гастроэнтерологических заболеваниях, метаболических нефропатиях; ортопедическая коррекция у детей с церебральными параличами, грубыми врожденными костными аномалиями, не поддающимися радикальному лечению, и др.

Различают медицинские абилитацию и реабилитацию. *Абилитация* имеет целью воссоздание функций, которых ребенок не имеет. Методы абилитации включают реконструктивную и пластическую хирургию, протезирование с помощью технических средств, обучение и социальную абилитацию, то есть вхождение детей в общество, «умение жить по возможности полноценно с дефектом или болезнью».

Реабилитация — восстановление или компенсация утраченных или нарушенных функций с помощью медицинских, педагогических, физических, профессиональных мер и средств.

Таким образом, термин абилитация в большей степени относится к врожденным дефектам, задержкам и нарушениям развития, тогда как реабилитация направлена на восстановление ранее развитых, но утраченных или нарушенных функций, например, в результате травм, хронических заболеваний.

Профилактические прививки — одно из крупнейших достижений человечества, позволившее резко снизить заболеваемость и смертность от многих инфекций. «Человечество — вакцин-зависимая цивилизация» (В. И. Покровский).

При этом лишь при охвате профилактическими прививками 95 % населения возможно резко снизить заболеваемость соответствующей инфекции.

ей. На Земле уничтожена натуральная оспа, к 2000 г. планировали искоренить полиомиелит, а затем — корь.

Помня о том, что «профилактическая прививка — важная биологическая операция» (П. Ф. Здродовский), необходимо, с одной стороны, тщательно выбирать время ее проведения, а иногда и готовить ребенка к прививке, с другой — разъяснять родителям необоснованность боязни прививок, их чрезвычайную важность для ребенка.

Снижение (по разным причинам) охвата детского и взрослого населения профилактическими прививками во второй половине 80-х годов привело к существенному росту заболеваемости дифтерией в начале 90-х годов, в том числе в Москве и Санкт-Петербурге.

Если в 1980 г. больных дифтерией в России не было зарегистрировано, то в 1985–1986 гг. ее диагностировали у 0,8, в 1994 г. — у 26,8, в 1995 г. — у 24,1 на 100 000 населения. ВОЗ приняла решение к началу XXI в. ликвидировать полиомиелит за счет практически 100% охвата профилактическими прививками населения Земли (не менее 95%).

В настоящее время в России введен следующий Календарь профилактических прививок (табл. 1, 2).

Таблица 1

Календарь профилактических прививок по эпидемиологическим показаниям (Приказ МЗ РФ № 229 от 27.06.2001 г.)

Наименование прививки	Сроки вакцинации	Сроки ревакцинации
Против гриппа	С 6 мес	Ежегодно
Против желтой лихорадки	С 9 мес	Через 10 лет
Против менингококковой инфекции	С 1 года	Через 3 года
Против чумы	С 2 лет	Через 1 год
Против холеры	С лет	Через 6 мес
Против вирусного гепатита А*	С 3 лет	
Против брюшного тифа	С 3 лет	Через 3 года
Против клещевого энцефалита	С 4 лет	Через 1 год, далее каждые 3 года

* МЗ РФ разрешена к использованию вакцина против гепатита А — Хаврикс фирмы Глаксо — Смит Кляйн Бичем.

В схему обязательной вакцинации большинства стран мира включены также профилактические прививки против *H. influenzae* типа β -инфекции (троекратно с 2 мес с интервалом в 2 мес; ревакцинация в 1,5 года), ветряной оспы (в возрасте 1–1,5 лет) и гепатита А (в 2–3 года).

Таблица 2

Календарь профилактических прививок, 2002 г.* (Приказ МЗ РФ № 229 от 27.06.2001 г.)

Возраст	Наименование прививки
12 часов	Первая вакцинация – гепатит В**
3–7 дней	Вакцинация – туберкулез
1 мес	Вторая вакцинация – гепатит В
3 мес	Первая вакцинация – дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит
4,5 мес	Вторая вакцинация – дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит*
6 мес	Третья вакцинация – дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит Третья вакцинация – гепатит В
12 мес	Вакцинация – корь, эпидемический паротит, краснуха
18 мес	Первая ревакцинация – дифтерия, коклюш, столбняк, полиомиелит
20 мес	Вторая ревакцинация – полиомиелит
6 лет	Вторая ревакцинация – корь, эпидемический паротит, краснуха
7 лет	Вторая ревакцинация – дифтерия и столбняк Первая ревакцинация – туберкулез***
13 лет	Вакцинация против вирусного гепатита В**** Вакцинация против краснухи (девочки)*****
14 лет	Третья ревакцинация – дифтерия и столбняк Ревакцинация – туберкулез***** Третья ревакцинация – полиомиелит
Взрослые	Ревакцинация – дифтерия и столбняк каждые 10 лет после последней ревакцинации

* Иммунизацию в рамках Национального календаря проводят вакцинами отечественного и зарубежного производства, зарегистрированными и разрешенными к применению в установленном порядке. Применяемые в рамках Национального календаря профилактических прививок вакцины, кроме БЦЖ, можно вводить одновременно (или с интервалом 1 мес) разными шприцами в разные участки тела.

** Детей, родившихся от матерей-носителей вируса гепатита В или больных гепатитом В в III триместре беременности, прививают по схеме 0–1–2–12 мес.

*** Ревакцинацию туберкулеза в 7 лет проводят туберкулиноотрицательным детям, не инфицированным микобактериями туберкулеза.

**** Вакцинацию против гепатита В в 13 лет проводят ранее не привитым детям или получившим только одну прививку.

***** Вакцинацию против краснухи проводят девочкам в 13 лет, ранее не привитым или получившим одну прививку.

***** Ревакцинацию против туберкулеза в 14 лет проводят туберкулиноотрицательным детям, не инфицированным туберкулезом и не получившим прививку в 7 лет.

Таблица 3

Перечень медицинских противопоказаний к проведению профилактических прививок (Приказ МЗ РФ № 375 от 18.12.97)

Вакцина	Противопоказания
Все вакцины	Сильная реакция или осложнение на предыдущую дозу *
Все живые вакцины	Иммунодефицитное состояние (первичное), иммуносупрессия, злокачественные новообразования, беременность
БЦЖ-вакцины	Вес ребенка менее 2000 г, келлоидный рубец после предыдущей дозы
ОПВ (оральная полиомиелитная вакцина)	Абсолютных противопоказаний нет
АКДС	Прогрессирующее заболевание нервной системы, афебрильные судороги в анамнезе (вместо АКДС вводят АДС)
АДС, АДС-М	Абсолютных противопоказаний нет
ЖКВ (живая коревая вакцина), ЖПВ (живая паротитная вакцина) Вакцина против краснухи или тривакцина (корь, паротит, краснуха)	Тяжелые реакции на аминогликозиды. Анафилактические реакции на яичный белок

Примечание: плановую вакцинацию откладывают до окончания острых проявлений заболевания и обострения хронических заболеваний. При нетяжелых ОРВИ, острых кишечных заболеваниях и др. прививки проводят сразу после нормализации температуры тела.

* Сильной реакцией является наличие температуры тела выше 40°C, в месте введения вакцины — отек, гиперемия больше 8 см в диаметре, реакция анафилактического шока.

Профилактические прививки должны проводиться строго в сроки, установленные Календарем профилактических прививок, совмещая указанные для каждого возраста вакцины, учитывая противопоказания (табл. 3,4).

При его нарушении допускают одновременное проведение и других прививок отдельными шприцами в разные участки тела, для проведения последующих прививок минимальный интервал составляет 4 нед.

Во избежание контаминации недопустимо совмещение в один день прививки против туберкулеза с другими парентеральными манипуляциями.

Введение иммуноглобулинов проводят в соответствии с инструкциями по их применению.

Профилактические прививки против вирусного гепатита В проводят отечественными и зарубежными вакцинами, зарегистрированными в установленном порядке.

Таблица 4

**Ложные противопоказания к проведению профилактических прививок
(Приказ МЗ РФ № 375 от 18. 12. 97)**

Состояния	В анамнезе
Перинатальная энцефалопатия	Недоношенность
Стабильные неврологические состояния	Сепсис
Увеличение тени тимуса	Болезнь гиалиновых мембран
Аллергия, астма, экзема	Гемолитическая болезнь новорожденных
Врожденные пороки	Осложнения после вакцинации в семье
Дисбактериоз	Аллергия в семье
Поддерживающая терапия	Эпилепсия
Стероиды, применяемые местно	Внезапная смерть в семье

Основным звеном первичной профилактики являются усилия педиатра по формированию здорового образа жизни родителей и окружающих в семье ребенка, рациональному питанию и режиму дня, закаливанию, психомоторному воспитанию ребенка. Согласно заключению экспертов ВОЗ (1985), состояние здоровья населения определяется на 50% образом жизни, на 20% — окружающей средой, на 20% — наследственными факторами и лишь на 10% — уровнем развития медицинской науки и состоянием медицинской помощи.

Отсюда — *здоровый образ жизни* — неперемное условие длительного сохранения состояния здоровья. Безусловно, *медицинское образование населения* — задача всего общества, в том числе и средств массовой информации, школ и других учебных заведений, дошкольных учреждений, но свою лепту в это должен вносить и педиатр в процессе повседневной работы.

Основными вопросами, которые освещает педиатр при контакте с родителями, детьми школьного и дошкольного возраста, являются: рациональное питание, организация режима, физическое воспитание и закаливание, привитие культурных и гигиенических навыков, профилактика инфекционных заболеваний. Конкретное содержание этих бесед, лекций, кратких советов должно зависеть от того, к кому они обращены, быть доступным для понимания.

Педиатр должен принимать активное участие в работе региональных *центров по планированию семьи и перинатальных центров*. Сравнительно недавно возникло движение за необходимость пренатального, *дородового*

воспитания ребенка (см. раздел «Педиатр и родители здорового ребенка» в главе 1).

Дородовый патронаж участкового педиатра, его беседы в «школе будущей матери» в поликлинике, участие в работе перинатального центра должны дать женщине правильные представления о необходимых изменениях в семье в связи с рождением ребенка, успокоить ее, подготовить к родам. Чем спокойнее женщина ожидает роды, тем реже встречается неонатальная патология, гипогалактия. Сейчас считают, что высокий процент асфиксий и родовых травм в том или ином регионе — следствие дефицита, дефектов перинатальной службы.

И. М. Воронцов пишет (1997): «Самая распространенная, хотя нигде в мире не регистрируемая патология детского возраста — макро- и микроальтерации в пластических процессах и тонких дифференцировках, приводящая к снижению вероятности достижения оптимального уровня развития и функциональных возможностей к зрелому возрасту. Эта патология не имеет клинического лица, она может проявить себя только в последующей судьбе — по качеству социальной адаптированности, обучаемости, степени одаренности и физической дееспособности, спектру и срокам возникновения хронических заболеваний. Эта патология абсолютно необратима, но предупреждаема методами специальной организации среды развития и ее обеспечения». Важнейшим мероприятием по уменьшению вероятности и предупреждению этой патологии являются дородовое воспитание, рациональное питание беременной женщины и грудное вскармливание ребенка.

К сожалению, у нас в стране отмечается крайнее неблагополучие с рациональным питанием беременных. По данным экспедиционного исследования, проведенного Институтом питания [Спиричев В. Б., 2003] в разных регионах страны, дефициты различных витаминов в рационе и соответственно низкие концентрации их в крови выявлены у 20–93% беременных, из них по отдельным витаминам глубокий дефицит составлял от 14 до 25%.

Это может не только приводить к микроальтерациям развития, прежде всего головного мозга, но даже быть и самостоятельным тератогенным фактором. По данным зарубежной литературы, регулярный прием поливитаминов в комплексе с микроэлементами за 2 мес до зачатия и с первых дней беременности благоприятно влияет на течение беременности и уменьшает частоту патологии плода и новорожденного. В частности, статистически достоверно снижается частота пороков развития нервной трубки у плода при таком приеме матерью фолиевой кислоты.

Эффективность применения фолиевой кислоты (ФК) в качестве средства профилактики врожденных пороков развития (ВПР) представлена в табл. 5.

Таблица 5

Эффективность применения фолиевой кислоты (ФК) в качестве средства профилактики ВПР

Страна	Автор	Суточная доза ФК	Эффективность
Венгрия	A. Czeizel 2000	0,8 мг	90% ДНТ*
Канада	F. Fraser 1995	0 4 мг	72% ДНТ
Великобритания	R. Smittels 2000	0 8 мг	41% ДНТ
США (Калифорния)	G. Shaw 1995	0 8 мг	30% ВПР ССС 36% РПК

Примечание: ДНТ — дефекты нервной трубки; ВПР ССС — врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы; РПК — редукционные пороки конечностей.

* Прием Элевита за 1 месяц до и во время беременности среди 5500 женщин позволил снизить частоту ДНТ на 100% остальных ВПР на 47%, тошноты рвоты и головокружений у женщин на 54%.

В результате массового периконцепционного лечения и ультразвукового скрининга не появилось ни одного ребенка с дефектом нервной трубки в Англии за последние два года во Франции — за последние 5 лет. С 1998 г. в США, Франции и с 2000 г. в Великобритании добавляют 240 мг фолиевой кислоты на тонну муки. Соответственно увеличилось содержание витамина В_с в хлебе кашах. В качестве комплексных витаминно-минеральных препаратов для периконцепционной и перинатальной профилактики ВПР рекомендуют прием таких препаратов, как Матерна, Прегнавит, Элевит или др.

Россия «теряет мозги своих будущих граждан», прежде всего, антенатально и во многом благодаря недостаточно рациональному питанию беременных.

Грудное вскармливание — незаменимый компонент рациональной экологии детства. Выделяют четыре основных аспекта значения грудного вскармливания для роста и развития ребенка:

- 1) *пищевая ценность* (эта роль наиболее хорошо изучена и отчасти искусно имитируется в адаптированных смесях для питания детей первого года жизни, хотя постоянно «открывают» все новые жизненно необходимые нутриенты грудного молока, отсутствующие или дефицитные в коровьем — их сейчас насчитывают до 35–40);
- 2) *иммунологическая защита* (дети на естественном вскармливании в 2–3 раза реже болеют различными инфекционными заболеваниями, чем дети, находящиеся на искусственном вскармливании, что обеспе-

чивается антителами, лимфоцитами, макрофагами и целым рядом других компонентов женского молока);

3) *регуляторная функция* (есть основание считать, что материнское молоко благодаря наличию в нем гормонов, ферментов является биологически активным продуктом, управляющим ростом, развитием, тканевой дифференцировкой);

4) *эмоциональный поведенческий фактор* (лишь отчасти это свойство обусловлено биологическими компонентами собственного молока, но здесь оказывает влияние ритм кормления, скорость поступления молока, его индивидуальный вкус в данный момент, еда по аппетиту, улыбка, голос матери — психологический контакт с матерью — «паек ласки»).

К упомянутым свойствам можно добавить формирование рационального пищевого поведения и метаболического стереотипа, противоанемический, противорахитический, противоаллергический и другие эффекты естественного вскармливания. В дальнейшем у естественно вскармливаемых детей достоверно реже развиваются нервно-психические заболевания, атеросклероз, лейкозы, инсулинзависимый сахарный диабет, нарушения зубочелюстной системы. Стоит упомянуть, что за всю историю человечества не было ни одного гения науки, искусства, литературы, вскармливаемого в первые месяцы жизни искусственно.

«Здоровье — состояние полного физического, душевного и социального благополучия, а не только отсутствие болезней и физических дефектов», — записано в Уставе Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ). В 1968 г. ВОЗ приняла следующую формулировку: «Здоровье — свойство человека выполнять свои биосоциальные функции в изменяющейся среде, с перегрузками и без потерь, при условии отсутствия болезней и дефектов. Здоровье бывает физическим, психическим и нравственным». Хотя это определение, впрочем, как и сотни предложенных других, не бесспорно, недостаточно конкретно для применения в практике диагностики и измерения здоровья, но более точного пока нет. В этой формулировке дискуссионны как философские (какова биосоциальная функция человека, каковы критерии нравственного здоровья), так и медико-биологические аспекты (как точно описать термин «дефект», ибо для людей разных профессий невозможность выполнять те или иные действия имеет разное значение; что считать «с перегрузкой» и «без потерь», так как для спортсмена или физкультурника эти понятия неодинаковы). Учитывая то, что детский организм растущий, развивающийся, понятие «здоровье» применительно к детству должно включать и наличие условий для обеспечения последующего оптимального развития ребенка.

Например, по современным данным, критическими периодами для формирования генетически запрограммированного пика костной массы у взрослого являются первые три года жизни и препубертатный период, а частота переломов конечностей (например, шейки бедра у пожилых) и позвоночника у взрослых напрямую зависит от недостатка кальция и гиповитаминозов D у младенцев и подростков. Более того, оказалось, что очень многие влияния на детское здоровье (прежде всего девочек, девушек и женщин) являются трансгенерационными — передающимися через поколения. Тотальное или нутриентное голодание и инфекции беременной, перинатальная патология или тяжелая патология грудного или более старшего возраста девочки (особенно дефицитные состояния) могут привести к неблагоприятным у ее потомков.

Общеизвестно, что все, что не тренируется, не работает, постепенно атрофируется и даже отмирает. Это касается не только мышечной системы, но и высшей человеческой функции — мышления. Яркий пример — феномен «Маугли». Как воспитывать ребенка, чтобы оптимально формировать его здоровье, что надо делать, чтобы он максимально полно реализовал свой врожденный потенциал жизни? Комплексом этих проблем призвана заниматься **педология** — наука на стыке педиатрии, генетики, психологии, педагогики, гигиены, экологии и социологии. Трудности этой науки велики: какие задатки ребенка надо стимулировать и развивать, насколько это целесообразно у конкретного ребенка, каковы пределы интенсивности нагрузок? Ответы на эти вопросы не просты.

В то же время известно, что дефицит двигательной активности у детей (особенно ползункового, раннего, школьного возраста) неблагоприятно отражается не только на интенсивности отложения кальция в кость, но и на психомоторном развитии младенцев, адекватном развитии сердечно-сосудистой системы. Не будет активных движений, в том числе с высокой частотой пульса, — не будет роста сосудов в ширину. По И. М. Воронцову «развитие ползункового ребенка будет страдать, если он сидит или лежит (кроме сна, конечно) больше одного часа в сутки». Как жаль, что исчезли в школе обязательные для всех детей нормативы по получению значков БГТО («Будь готов к труду и обороне») и ГТО («Готов к труду и обороне»).

Как сказано в определении ВОЗ, здоровье бывает соматическим, интеллектуальным и нравственным (духовным). Интеллектуальное и духовное здоровье человека во многом определяется стилем жизни (образом жизни) родителей. И. М. Воронцов (2004) подчеркивает: «Сегодня весь мир страдает от неблагоприятия, прежде всего, психического здоровья. Даже в такой спокойной, процветающей стране, как Канада, у населения отмечается до 40% нарушенного поведения и психического здоровья...Опасна эпидемия аутоагрессии, которая связана с табаком, наркотиками, алкоголем...

Курящая мать, курящий отец на два–три поколения дают нарушения здоровья своему потомству, причем нарушения весьма значимые. Дети курящих родителей имеют целый ряд особенностей по заболеваемости. Продолжительность жизни у них в среднем меньше на 11,6 года. Интеллект снижен. Частота раковых новообразований в 3–5 раз выше, чем у некурящих родителей. Очень сложный компонент — духовное здоровье, его формирование начинается с формирования привязанности. И здесь почти все корни лежат в педиатрии. Будет адекватно проведен период новорожденности, созданы условия для поддержания связи новорожденного и матери, формирования их привязанности, и вслед за привязанностью к матери, семье, близким будет привязанность и к Родине, народу. Родильный дом здесь имеет колоссальное значение». О важности раннего (сразу после рождения) прикладывания ребенка к груди матери, перинатальном импринтинге, перинатальной психологии смотри в нашем учебнике «Неонатология» (2006). Существует шутка: XX век самый жестокий в истории человечества из-за появления родильных домов и разлучения ребенка сразу после рождения с матерью.

К сожалению, в настоящее время мышление человечества не достигло понимания того, что совершенствование *Homo sapiens* и радикальное улучшение жизни на Земле, ее благополучие возможно лишь при бурном развитии педологии, а потому и материальные ресурсы в основном направлены не на вышеперечисленные науки о детях, их здоровье и воспитание.

При отсутствии интегральной концепции здоровья в настоящее время его оценивают по тем или иным физическим, физиологическим, лабораторным или другим показателям. Это привело к тому, что как парафраз известного афоризма И. Гете: «Если человек займется исследованием своего организма или морального состояния, то непременно признает себя больным» — возникла справедливая шутка: «Уровень медицины настолько высок, что признать кого-либо здоровым в настоящее время невозможно». **Валеология** (от лат. *valeo* — быть здоровым) — наука о здоровье, показателях и критериях его.

Диспансерное наблюдение в динамике за здоровым ребенком — важнейший раздел профилактической работы участкового педиатра. Своевременное выявление и грамотная оценка отклонений от нормы физического и психомоторного развития, питания, режима, закаливания позволяют скорректировать эти дефекты, чтобы сохранить состояние здоровья или вернуть, если оно утрачено. Здесь, конечно, не должно быть формализма, ибо творческий подход родителей к питанию, закаливанию ребенка крайне целесообразен.

Первый раз участковый педиатр должен осмотреть новорожденного на дому в первые три дня после выписки из роддома (в первый день — если

ребенок был болен или из «группы риска») и далее на 20–21-й день жизни. Участковая медицинская сестра навещает новорожденного на дому еженедельно или в сроки, установленные врачом. В возрасте 1 мес мать с ребенком приходит на профилактический осмотр педиатра в поликлинику, где проводят антропометрию, взвешивают ребенка. Далее здорового ребенка осматривает участковый педиатр ежемесячно, в следующий год — каждый квартал, на 3-м году жизни — 1 раз в полгода и далее 1 раз в год. Ортопед в поликлинике осматривает ребенка в возрасте 1 мес, 1 и 3 года, 7 лет, невропатолог, офтальмолог, отоларинголог — в 3 мес, 1 и 3 года, 5 лет, стоматолог — ежегодно. Плановые клинические анализы крови и мочи делают всем детям в 3 мес, 1 год и далее — ежегодно.

Функциональный подход к оценке состояния здоровья в настоящее время — доминирующий. Функциональное тестирование включено в структуру характеристик здоровья, используемых в X пересмотре «Международной классификации болезней и их последствий (нарушений, ограничений жизнедеятельности и социальной недостаточности)» — МКБ, принятой в нашей стране в 1997 г.

Пограничные состояния, критические состояния развития — промежуточные звенья в континууме (от лат. continuum — непрерывное, сплошное) «здоровье → болезнь», отклонения от средней статистической нормы у детей, сопровождающиеся жалобами родителей и детей, временным нарушением качества жизни и обусловленные возрастными специфическими дисфункциями, дискоординациями созревания в той или иной функциональной системе организма. При тесном взаимодействии генетических и средовых факторов функционируют «биологические часы», определяющие временные рамки активации каскада генов и синтеза белков в тех или иных тканях, органах, а значит и их активность. Многие детали возрастной активации или угнетения активности каскадов генов до сих пор не ясны. Практически в 2000 г. законченная программа «Геном человека» идентифицировала около четырех десятков тысяч генов, но при этом оказалось, что активно функционирует лишь 10% участков хромосом. Вопрос, какова функция 90% участков хромосом, остается открытым. Доказана роль дефицита пищевых микронутриентов (витаминов, микроэлементов, эссенциальных жирных кислот и т. д.) на активность разных генов. Пищевые дефициты, особенно в питании беременной и кормящей женщины, ребенка первых месяцев жизни и приводят к микроальтерациям развития, не позволяющим в дальнейшем ребенку достичь максимального уровня физического и психического развития.

В учебнике А. В. Мазурина и И. М. Воронцова «Пропедевтика детских болезней» (1999) более полно изложены современные представления о здо-

ровые и переходных состояниях к болезни — от краткосрочных реакций дезадаптации, умеренных гетерохроний и адаптирующего развития до критических состояний, пограничных с болезнью. Примерами критических состояний развития могут быть:

- периоды апноэ более 10 с во время парадоксального сна у новорожденных (о пограничных состояниях новорожденных см. наш учебник «Неонатология», 2006);
- аномалии конституции (экссудативно-катаральная, лимфатико-гипопластическая);
- «физиологические» анемия и гипоимуноглобулинемия у детей первого года жизни;
- рахитоподобные изменения костей у здоровых быстрорастущих детей в некоторых семьях;
- боли в нижних конечностях (тенезопатии, фибромиалгии) в период интенсивного вытягивания;
- вегетососудистые дистонии и сердечные аритмии периода интенсивного вытягивания;
- негрубые увеличения щитовидной железы и нарушения толерантности к глюкозе в пре- и пубертатном возрасте;
- периодические салурии или некоторые формы затяжных субфебрилитетов;
- синдром дефицита внимания с гиперактивностью;
- семейные формы возрастных задержек или особенностей физического и нервно-психического развития, ночного энуреза и др.

Критическими, пограничными эти состояния называют и потому, что они при определенных условиях среды переходят в болезнь, а значит необходимо проводить тщательный дифференциальный диагноз — например, экссудативно-катаральной аномалии конституции с атопическими болезнями.

Какие рекомендации давать родителям таких детей? Прежде всего советы должны касаться соблюдения рациональных диеты, режима дня, физической активности, то есть образа жизни. Полезны комплексные витаминно-минеральные и возможно иные пищевые добавки в соответствии с возрастом, массаж и гимнастика, закаливание, климатотерапия, фитотерапия, но нежелательно назначать активную медикаментозную терапию. Еще Сенека говорил, что есть лекарства опаснее болезней, а ведь за прошедшие две тысячи лет прогресс производства медикаментов налицо.

Сегодня не всегда принимается во внимание возможность отдаленных последствий применения медикаментов в раннем детстве.

Дети из «семей высокого риска». Включение малыша в эту группу может быть обусловлено социальными особенностями семьи (вредные привычки, низкий доход в сочетании с психологическими особенностями родителей и др.); высокой концентрацией определенной группы болезней в семье; результатами лабораторных исследований, свидетельствующими о предрасположенности ребенка к той или иной патологии. Общего правила «ведения» таких детей не существует, и в каждом конкретном случае педиатр должен подходить творчески, советуясь с коллегами, а нередко и в сотрудничестве с социальными работниками.

Группы здоровья. Согласно нормативным документам Министерства здравоохранения каждый ребенок должен быть отнесен участковым педиатром в одну из следующих групп здоровья (табл. 6).

Клиническая педиатрия имеет основной задачей диагностику, лечение и этапную реабилитацию заболевшего ребенка.

Диагностика. После тщательного сбора анамнеза и первичного осмотра больного педиатр намечает объем дополнительных исследований, которые помогут уточнить диагноз. Однако не следует самоустраняться от углубленного обследования больного, полностью полагаясь на результаты дополнительных исследований.

Необходимо постоянно «тренировать» наблюдательность, накапливать опыт клинического обследования, пополняя запас сведений, почерпнутых из учебников и другой литературы, лекций. Иногда от больных «исходят» своеобразные запахи (болезнь «кленового сиропа», «мышинный запах» мочи при фенилкетонурии; запах ацетона от мочи и изо рта при диабетической коме, ацетонемических кризах при нервно-артритическом диатезе; запах мочи при дыхании ребенка — при почечной коме, кала — при печеночной коме, миндаля — отравление цианидами, чеснока — отравление мышьяком и паральдегидом; своеобразные запахи изо рта у больных с синегнойными и клебсиеллезными пневмониями и др.).

Рентгенологический и другие методы обследования должны в большинстве случаев лишь подтверждать и уточнять диагноз, установленный или заподозренный при клиническом обследовании больного.

Зачастую никакие дополнительные обследования не могут заменить тщательно собранный анамнез — залог своевременного диагноза. Не жалейте времени на сбор сведений для составления родословной, на подробный расспрос об окружающей ребенка обстановке, привычках и быте семьи, питании и режиме малыша, болезнях родителей и ухаживающих за ним взрослых. Нередко изменение обстановки, быта, питания, лечение взрослых — необходимое условие эффективной помощи ребенку.

Таблица 6

Группы здоровья (Вельтищев Ю. Е., 1994)

№ группы	Характеристика группы	Состав группы
I группа	Здоровые дети, подлежащие общему медицинскому наблюдению	А. Дети, развитые соответственно возрасту, из семей без «факторов риска». Могут иметь отдельные стигмы, не требующие коррекции. Б. Дети с вариантами нормы и непатологическими привычками. В. Подгруппа внимания – здоровые дети с повышенным генетическим, семейным, социальным, экологическим риском
II группа	Здоровые дети, с функциональными и морфологическими отклонениями, требующие повышенного внимания, консультаций специалистов	А. Подгруппа краткосрочного врачебного наблюдения (менее 6 мес), например, реконвалесценты после хирургических вмешательств, травм, перенесенных пневмоний и других инфекций, острых заболеваний, потребовавших госпитализации, а также дети с начальными проявлениями рахита, гипотрофии, анемии. Дети, нуждающиеся в общездоровительных мероприятиях. Б. Подгруппа длительного врачебного наблюдения. Дети с отклонениями, доступными коррекции (умеренная миопия, косоглазие, плоскостопие, аномалии прикуса, начальный кариес зубов, энурез и т. п.). В. Подгруппа постоянного медицинского наблюдения. Дети из условий и семей повышенного медицинского риска, с пограничными состояниями (см. выше), негрубыми нарушениями осанки и увеличениями щитовидной железы в препубертатном периоде, функциональными шумами в сердце, минимальной мозговой дисфункцией, дети с проявлениями диатезов, субфебрилитетом, имеющим самостоятельное диагностическое значение
III группа	Дети со стойкими отклонениями в состоянии здоровья, подтвержденным диагнозом хронического заболевания, но в стадии компенсации. Они требуют ограничений физических и эмоциональных нагрузок, регулярного наблюдения специалистами, проведения специальных функциональных исследований	А. Дети с прогностически благоприятными заболеваниями (кандидаты во II группу) – хронический тонзиллит, соматогенная задержка роста, речи, вегетодистонии. Б. Дети с прогностически тревожными заболеваниями – компенсированные врожденные пороки развития, неврозы, синдромы повышенной лимфической, радиационной чувствительности, аллергическими заболеваниями. В. Дети с нетяжелыми проявлениями наследственных заболеваний
IV группа	Дети с хроническими заболеваниями и врожденными пороками с периодической функциональной декомпенсацией	А. Дети с приобретенными заболеваниями, требующими повторных госпитализаций – рецидивирующие болезни, например, бронхиальная астма. Б. Дети с наследственной и врожденной патологией, требующей длительного (постоянного) лечения – гемофилия, аденогенитальный синдром, фенилкетонурия, гипотиреоз. В. Дети с постоянной, но неполной инвалидностью
V группа	Дети-инвалиды	А. Дети с онкозаболеваниями. Б. Дети, страдающие болезнями с серьезным прогнозом. Дети на гемодиализе. В. Дети-инвалиды, требующие постоянного ухода и применения медицинских технологий

Многие рецидивирующие болезни (особенно желудочно-кишечные, легочные) являются семейными, но не наследственными, а также пограничными состояниями, критическими состояниями развития.

Не стоит забывать, что сбор анамнеза рассматривается больным и его родственниками как проявление внимания к ним, стремление разобраться и оптимально помочь ребенку и семье. А ведь конечная цель педиатра — не диагностика болезней, а помощь ребенку.

Лечение. На всех этапах лечения больного, особенно в остром периоде, следует стремиться к минимальной фармакотерапии. При любом заболевании изменяются или нарушаются функции многих систем организма, обмен веществ, причем часть из этих изменений имеет защитный, приспособительный характер. Стремиться корригировать все эти нарушения назначением большого числа медикаментов нецелесообразно. Считается, что при одновременном назначении 2 препаратов синергизм их действия вероятен в 75 %, 3–4 — 50 %, а более 5 — 25 %. Отсюда вытекает крайняя вредность полипрогмазии, ибо суммарный эффект при назначении большого количества медикаментов просто не предсказуем. При тяжелом состоянии больного врач начинает лечение со средств, которые способствуют выведению больного из состояния, угрожающего жизни. Иногда диагноз может быть уточнен и даже поставлен лишь после этого. Врач при этом исходит из принципа синдромной терапии, помня, что можно ошибиться в диагнозе, но нельзя ошибаться в терапии. Э. К. Цыбульский рекомендовал руководствоваться следующими принципами при проведении интенсивной терапии:

- 1) синдромность;
- 2) приоритетность;
- 3) этапность;
- 4) от простого к сложному;
- 5) принцип обратной связи (проб и ошибок).

Никогда не следует забывать одну из основных заповедей врача «Noli nocere!» (не навреди).

Конечно, при диагностике и при лечении педиатр должен руководствоваться принципами педиатрической деонтологии и медицинской этики, изложенными в главе 1 учебника, где также есть и раздел, посвященный иатрогении¹.

Этапное лечение — нередко совершенно необходимо по системе: стационар — диспансерное наблюдение в поликлинике — специализированный центр, а иногда и санаторное лечение — поликлиника. Окончательное «ана-

¹ В медицинской литературе чаще употребляют термин «ятрогения»

томическое» и «функциональное» выздоровление, как правило, наступает позже клинического. С учетом этого, после выписки из стационара какое-то время (в зависимости от характера заболевания) ребенку могут быть необходимы щадящий режим, освобождения от занятий спортом (но не физкультурой), дополнительных нагрузок, прививок, а в ряде случаев — стимулирующая терапия (фитотерапия, растения-адаптогены, витамины и др.).

Специализация клинической педиатрии — неизбежный процесс ввиду огромного количества сведений о различных заболеваниях. Выделены такие ветви педиатрии, как детские нефрология, пульмонология, неврология, гематология, неонатология и др., не говоря уже о ранее отделившихся разделах — детской хирургии, офтальмологии, дерматологии, отоларингологии, эндокринологии. Это закономерно и целесообразно, ибо способствует совершенствованию как диагностики, так и лечения. Вместе с тем, необходимо помнить, что практически нет локальных заболеваний, что при любой болезни в той или иной степени нарушаются функции ряда органов и систем, а течение большинства заболеваний определяется и модифицируется в зависимости от реактивности больного, его конституции. С учетом этого, при лечении заболеваний любого органа необходимо учитывать и общетерапевтические принципы.

Педиатр-специалист всегда прежде всего педиатр, а потом уже узкий специалист. Поэтому лечение больных, которым нужна специализированная помощь, как правило, требует совместных решений педиатра-терапевта и педиатра-специалиста. Это же диктует необходимость знания педиатром общих принципов диагностики, применяемых педиатрами-специалистами. Первым любое заболевание диагностирует и определяет необходимость специализированной помощи участковый педиатр, он же и направляет больного к врачу-специалисту. В то же время, плох тот участковый педиатр, который превращается в диспетчера, направляющего больного к тому или иному специалисту (нефрологу, пульмонологу, гематологу, невропатологу и др.).

Научная клиническая педиатрия имеет задачей формулировку парадигм, которыми руководствуется на современном этапе педиатр в своей практической работе. Парадигма — дисциплинарная матрица, совокупность признанных всеми научными достижениями, которые в течение определенного времени дают научному сообществу модель постановки проблем и их решения (Томас Кун). Формулировку совокупности научных представлений об оптимальных методах оценки и сохранения состояния здоровья ребенка, подходов к пограничным состояниям, медико-генетическому консультированию и скрининг-исследованиям, диагностике и лечению болезней, реабилитации больного ребенка и дает научная педиатрия. Все свои задачи научная педиатрия осуществляет в контакте с другими медицинскими науками. Несомненно, что корни многих (если не большинства)

хронических заболеваний взрослых имеют свое начало в детстве, точнее в перинатальном периоде. Изучение отдаленных последствий событий перинатального периода — актуальнейшая задача всей медицины.

«**Доказательная медицина**» («evidence based medicine») — понятие, введенное в конце 80-х годов прошлого века «для обозначения медицинской практики, основанной на данных хорошо организованных исследований» — пишут Флетчер Р. и соавт. в книге «Клиническая эпидемиология. Основы доказательной медицины» (М.: Медиа Сфера, 1988. — 347 с.), с которой желательно ознакомиться студенту, ибо чтение ее поможет найти, оценить, всесторонне обдумать и применить на практике информацию, которую можно найти в периодической медицинской литературе.

Эпидемиология — один из важнейших методов научной педиатрии, призванный оценить факторы, влияющие на здоровье, заболеваемость и течение болезней. Среди эпидемиологических исследований выделяют описательные (констатирующие), аналитические (причинные) и экспериментальные. *Аналитическая эпидемиология*, основываясь на установлении связи заболеваемости в разных популяциях с наличием или отсутствием в этих популяциях тех или иных факторов, событий, говорит о причинах как инфекционных, так и неинфекционных заболеваний. Для этих целей анализируют данные регистров заболеваний, поперечных и когортных исследований и далее рассчитывают абсолютный, относительный и атрибутивный риск.

Экспериментальная эпидемиология оценивает эффективность разных видов терапии, используя слепой метод (больные разных групп не знают о том, какое лекарство они получают), двойной (ни врач, ни больные не знают этого) или тройной слепой метод (помимо них о характере терапии разных групп больных не знают и контролирующие эксперимент лица). Очень важно в любых эпидемиологических исследованиях выбирать достаточные для объективных выводов (репрезентативные) группы, существенно схожие по основным параметрам (возрасту, анамнезу, клинической картине, другой терапии и др.), то есть рандомизированные группы.

Принципы проведения и анализа таких исследований объединяют термином GCP (Good Clinical Practice), познакомиться с ними можно по вышеупомянутой книге Флетчер Р. и соавт.

В журнальных публикациях отечественной педиатрии советы по лечению, как правило, не основаны на грамотных эпидемиологических данных, а потому их надо воспринимать не абсолютно. Говорят, в лечении врач лавирует между рифами трусости (боязнь новых лекарств) и скалами безрассудства (чрезмерная вера всему тому, что прочтет). При проведении научных исследований у детей педиатр должен руководствоваться принципами медицинской этики (см. главу 1).

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ), констатируя, что семь из десяти детей, умирающих в развивающихся странах в возрасте до пяти лет, как основную причину смерти имеют острые респираторные инфекции (в основном пневмонию), диарею, корь, малярию, нарушения питания или комбинацию этих причин, в 90-х годах минувшего века приняла программу Integrated Management Childhood Illness (IMCI) – *Интегрированное Ведение Болезней Детского Возраста* (ИББДВ). Стратегия ИББДВ предусматривает стандартизацию в оценке состояния заболевшего ребенка, подхода к диагнозу, тактике лечения и общения с матерью, последующей реабилитации. Основной акцент ИББДВ делается на оценке питательного и прививочного статуса ребенка, обязательной верификации у любого заболевшего ребенка признаков обезвоживания, дефицитных состояний, бактериального инфекционного процесса, угрожающих жизни состояний, требующих экстренной помощи, внедрении в широкую практику любого этапа лечебной помощи лишь мероприятий, прошедших проверку методами доказательной медицины.

Безусловно поддерживая стратегию ИББДВ, в учебнике неоднократно делаются ссылки на рекомендации экспертов ВОЗ. Стратегия ИББДВ особо подчеркивает важнейшую роль матери, семьи в рациональном развитии ребенка, лечении его при болезни и отсюда — необходимость огромных усилий по медицинскому образованию матери и семьи, даче советов по питанию и другим аспектам здорового стиля жизни для ребенка на уровне понимания матери, повседневном убеждении в том, что рекомендации врача поняты и будут выполняться

Социальная педиатрия – недавно сформировавшаяся отрасль педиатрии, возникающая на стыке с социальной гигиеной и организацией здравоохранения. Профессор Н. Г. Веселов, заведовавший первой в нашей стране кафедрой социальной педиатрии, открытой на факультете усовершенствования врачей Ленинградского педиатрического медицинского института в 1986 г., так сформулировал предмет изучения и основные проблемы социальной педиатрии: «Социальная педиатрия как отрасль (составная часть) педиатрии изучает здоровье детей, комплекс факторов, его определяющих, а также разрабатывает эффективную систему социальной профилактики и оказания медицинской помощи детскому населению. Основные проблемы социальной педиатрии следующие:

1. Разработка научных основ социальной и медицинской профилактики в педиатрии.
2. Комплексная оценка здоровья детей в условиях всеобщей диспансеризации.

3. Научные основы системы дифференцированной диспансеризации детского населения с учетом возраста, групп здоровья, особенностей патологии, факторов риска, социально-гигиенической характеристики семьи ребенка и образа жизни родителей.
4. Прогноз показателей здоровья ребенка как основы для развития педиатрической службы.
5. Младенческая, перинатальная и неонатальная смертность как медико-социальные проблемы.
6. Преемственность и взаимодействие акушерской и педиатрической служб по антенатальной охране плода и новорожденного.
7. Целевые комплексные программы по регионам страны «Охрана здоровья матери и ребенка».
8. Разработка оптимальных форм организации медико-социальной помощи детям.
9. Организационно-деонтологические аспекты педиатрической службы.
10. Разработка АСУ (автоматизированной системы управления) в педиатрии по важнейшим направлениям (диспансеризация, система неотложной помощи, слежение за уровнем детской смертности и др.)».

Результат одной из разработок кафедры социальной педиатрии приведен в табл. 7.

Таблица 7

Доля влияния основных факторов (в процентах) на уровень здоровья детей разных возрастных групп (Веселов Н. Г., 1992)

Факторы	Возраст детей			
	до 1 года	1–2 года	3–5 лет	6–7 лет
1. Социально-гигиенические	19,7	39,4	36,0	39,4
2. Социально-биологические	45,5	14,2	4,2	3,1
3. Режимные	24,0	31,4	36,9	37,8
4. Медико-организационные	10,8	15,0	22,9	19,8
ИТОГО:	100,0	100,0	100,0	100,0

Из данных таблицы видно, что по мере взросления ребенка возрастает роль в формировании состояния здоровья социально-гигиенических, режимных и медико-организационных факторов, тогда как роль социально-биологических факторов, паритет родов, возраст и здоровье родителей,

течение беременности, пол, наследственность и др. снижается по сравнению с их ролью для детей первого года жизни.

Экологическая педиатрия изучает влияние на здоровье детей природных факторов: климатических, географических, а также вредных факторов окружающей среды в том или ином регионе (инсектициды, пестициды, фенол, диоксид, двуокись серы, свинец, проникающая радиация и др.). К сожалению, именно с загрязнением окружающей среды, увеличением в ней, продуктах питания количества ксенобиотиков и других анутриентов связывают в последние десятилетия увеличение распространенности аллергических болезней, бронхиальной астмы и другой хронической бронхолегочной патологии, желудочно-кишечных болезней, васкулитов, артритов, задержек развития и эндокринопатий, врожденных пороков развития. Столь же бесспорно, что в разных регионах страны при профилактической, лечебной и других видах помощи детям необходимо учитывать климатические, этнические и другие особенности.

В «Белой книге» России сообщено, что атмосфера 100 городов нашей страны содержит в 10 раз большие величины предельно допустимых концентраций вредных веществ, и в 1991 г. эмиссия вредных веществ промышленности составила примерно 20 млн тонн, столько же составили и выбросы в атмосферу автотранспорта (Москва — 801000 тонн в год, Санкт-Петербург — 244000 тонн в год), 88% водных источников России загрязнены, а эрозия почвы составила 7 млн га. Правда, после 1991 г. из-за спада производства техногенная нагрузка на окружающую среду в России стала снижаться, но возросло количество автомобилей.

Ю. Е. Вельтишев (1996) пишет: «Экопатогенные воздействия обусловили появление новых, не известных ранее болезней, среди которых должны быть названы химическая астма — сульфидная, нитритная, изотиоцианарная, киришский синдром (астма у детей, сенсibilизированных выбросами заводов по производству полисинтетических кормов для животных), синдром общей утомляемости или напряжения адаптации, диоксиновый синдром (хлоракне, пигментация кожи, иммунодефицит), «странный» болезнь Минатама (спастические параличи, умственная отсталость вследствие поражения ЦНС метилртутью, накопленной в морских продуктах питания), болезнь Юшо (поражение кожи полихлорированными бифенолами, поступавшими с загрязненным пищевым растительным маслом) и синдром токсичного испанского масла (поражение соединительной ткани и мышц гидантоинами суррогатного растительного масла), общая иммунная депрессия — «химический СПИД» (его вызывают диоксины, тяжелые металлы, токсичные радикалы, гидразины и др.), болезнь Итаи-итаи (миопатии, вызванные кадмием), синдром черных ног (дистрофические изменения кожи

ног под влиянием мышьяка), акродиния, или болезнь Феера (нейроаллергическая реакция на ртуть), респираторный дистресс-синдром «взрослого типа» (действие на легкие токсических радикалов кислорода сульфид аниона), синдром «нездоровых зданий» (состояние хронического утомления под влиянием радона, формальдегида и т. д.) и многие другие болезни». Ю. Е. Вельтишев обращает внимание на резкое увеличение распространенности хронических форм патологии в экологически неблагоприятных регионах (табл. 8) и предлагает рабочую классификацию экологически детерминированных состояний, синдромов, болезней (табл. 9).

Трагедия XX века — взрыв на Чернобыльской АЭС, повлиявший на здоровье и судьбы более 15 млн жителей Белоруссии, Украины, России. Наиболее загрязненными областями России после этого взрыва являются Брянская, Калужская, Тульская, Орловская. Профессор Л. С. Балева, руководитель медицинской части федеральной программы «Дети Чернобыля», подводя итоги 10-летних наблюдений после аварии (1996), указывает, что наиболее значимыми изменениями являются:

Таблица 8

Распространенность хронических форм патологии на экологически неблагоприятных территориях на 1000 детей (Вельтишев Ю. Е., 1996)

Заболевания	Россия (или контроль)	Зона экологического неблагополучия
Болезни ЛОР-органов:		
Хронические заболевания носа и придаточных пазух	21	31
Хронический тонзиллит	116	239
Хронический отит	6,9	9
Аллергические болезни:	35	180
Пищевая аллергия у детей раннего возраста	70	400
Респираторные аллергозы	48	122
Бронхиальная астма	9,7	24
Рецидивирующий бронхит	6	94
Вегетососудистая дистония	12	144
Гастрит, гастродуоденит	60	180
Нефропатии	33	187
Поражения ЦНС (энцефалопатии, детский церебральный паралич)	4	50
Коэффициент интеллектуальности (IQ) ниже 70	30	138
Врожденные пороки развития	11	140

Таблица 9

Основные клинические формы экопатологии у детей (Вельтищев Ю. Е., 1996)

№	Формы экопатологии	Проявления
I.	Синдром экологической дезадаптации или общей экзогенной сенсibilизации, в том числе синдром нездоровых зданий, синдром напряжения — утомления, синдром раздражения дыхательных путей	Утомляемость, усталость, гиподинамия, снижение интереса к окружающим, учебе. Функциональные отклонения ЦНС, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, желчевыводящих путей. Вегетативная дистония, сердечные аритмии, невротические реакции. Патология ЛОР-органов, анемизация. Замедление темпов физического и интеллектуального развития. Проявление ранее скрытых пороков развития. Повторные ОРВИ, бронхиты
II.	Синдром химической гиперчувствительности, в том числе псевдоаллергия, вторичный иммунодефицит, невротические состояния. Синдром низкодозовой (радиационной) гиперчувствительности	Синдром раздражения слизистой оболочки дыхательных путей, недостаточность местного иммунитета, повторные респираторные инфекции, бронхиты, пневмонии, респираторные аллергозы и синдром гиперреактивности бронхов, аутоаллергические заболевания, проявления гиперчувствительности замедленного типа, псевдоаллергия. Лимфаденопатии, патология ЛОР-органов, анемии, аномалии поведения, невротические реакции. Признаки гиперчувствительности к конкретным химическим веществам
III.	Хроническая ксеногенная интоксикация	Токсические энцефалопатии, нефропатии, гепатопатии, остеопатии, анемии. Токсическое воздействие на иммунную систему. Накопление ксенобиотиков в организме
IV.	Хронические болезни	Формирование хронических болезней разных классов — воспалительных, атипично протекающих, резистентных к проводимой терапии и с высоким риском инвалидизации
V.	Особые, социально значимые болезни, состояния и последствия	Проявления доминантно наследуемых болезней у детей клинически здоровых родителей (новые генные мутации), большинство хромосомных болезней, большинство врожденных пороков, опухоли, канцерогенез, репродуктивные потери (бесплодие, андрогения у девушек), инвалидность

- гормональный дисбаланс, дисфункция щитовидной железы под влиянием радиоактивного йода; рост частоты рака щитовидной железы;
- снижение общей иммунобиологической реактивности детей;
- психомоторное напряжение;
- снижение и истощение физиологических защитно-компенсаторных процессов и дезадаптация;
- повышенная чувствительность детей к малым дозам ионизирующей радиации;

- нерациональное питание детей (дефицит антиоксиданта — селена, белков, овощей и др.), гиповитаминозы;
- тенденция к росту частоты врожденных аномалий развития.

Л. С. Балева и Е. Е. Карпеева (1996) пишут, что в загрязненных областях России отмечено достоверное увеличение частоты злокачественных опухолей (ЦНС, лимфатической и кроветворной систем и особенно щитовидной железы), заболеваемости органов пищеварения (в 5,4 раза, в том числе, язвой желудка и двенадцатиперстной кишки — в 3,3 раза), щитовидной железы (в 2,2 раза — аутоиммунные тиреоидиты, субклинические гипотиреозы). Однако отдаленные последствия аварии на Чернобыльской АЭС еще предстоит узнать, также как и последствия производства ядерного оружия, его испытаний, захоронений ядерных отходов (неблагоприятная радиологическая обстановка в Алтайском крае, на Южном Урале, Кольском полуострове, Новой Земле и др.).

Одной из важнейших задач любой отрасли педиатрии является оценка факторов риска серьезных болезней и разработка системы профилактических превентивных мероприятий, которые могут осуществляться на трех уровнях: популяционном (задача государства), семейном и индивидуальном (табл. 10).

Таблица 10

Риск болезней, методы регистрации, цели профилактической и превентивной педиатрии (Вельтишев Ю. Е., 1994)

Риск	Методы регистрации и контроля	Цели
1	2	3
А. Популяционный (коллективный) уровень профилактики		
Негативные демографические показатели	Эпидемиологический мониторинг	
Общие негативные тенденции в состоянии здоровья женщин, матерей и детей. Репродуктивный риск популяции. Общие экопатогенные влияния. Повышение уровня распространенности врожденных болезней и болезней с наследственным предрасположением	Динамика демографических показателей и показателей здоровья населения. Выявление семей и детей с повышенным риском болезни (с учетом факторов безопасности). Ведение массовых скрининг-программ на отдельные заболевания и общего медицинского скрининга детей в организованных коллективах. Создание регистров врожденных наследственных, хромосомных, аллергических, хронических, онкологических заболеваний, детской инвалидности	Снижение распространенности хронических болезней у детей, предупреждение врожденных и наследственных болезней, снижение экопатогенной нагрузки, предупреждение вспышек инфекционных болезней. Планирование социально-медицинских мероприятий, приведение в соответствие служб охраны здоровья с фактическими потребностями. Стимуляция рождаемости

Продолжение табл. 10

1	2	3
	Экологический мониторинг	
Ухудшение здоровья детей в чрезвычайных экологических условиях, экстремальных ситуациях (стихийные бедствия, локальные конфликты). Эпидемии и вспышки инфекционных болезней	Создание единой системы контроля качества воздуха, воды, продуктов детского питания, контроль за химическими выбросами, измерение радиационного фона и загрязнений. Выявление мутагенных и тератогенных агентов	Проведение природоохранных мероприятий, обеспечение чистой водой, экологически чистыми продуктами питания для снижения экпатологии у детей: — врожденных пороков, — нарушений общего и умственного развития, — аллергологических заболеваний, иммунодепрессии, — нарушений полового созревания, хронических болезней
	Биологический мониторинг	
Относительно высокие перинатальная, младенческая, детская смертность	Определение важнейших ксенобиотиков (класса I–II), особо токсичных и высокотоксичных в биологических субстратах. Исследование обеспеченности детей основными витаминами. Проведение программ массовой иммунизации детского населения, расширение этих программ. Противоэпидемические мероприятия. Восстановление и развитие массовых оздоровительных мероприятий — лагеря и кэмпинги, использование стадионов, плавательных бассейнов. Медицинское образование родителей — использование средств массовой информации	Предупреждение вспышек контролируемых инфекций, снижение распространенности других инфекций (вирусные гепатиты, краснуха, ОРВИ, кишечные инфекции). Обеспечение сбалансированного питания детей. Витаминизация продуктов питания. Йодирование, фторирование воды в эндемичных по дефициту регионах. Повышение общей сопротивляемости детей, закаливание. Повышение уровня медицинской грамотности родителей, педагогов, воспитателей в области раннего выявления отклонений в развитии и оказания немедленной медицинской помощи детям при травмах и других несчастных случаях
Б. Семейный уровень профилактики		
Репродуктивный риск (семейный): — генетический, — экпатогенный (профессиональный). Бесплодие. Акушерский риск: — материнский; — фетальный; — неонатальный.	Оценка степени генетического риска для семьи, семейного генетического груза, акушерского риска для беременных. Медико-генетическое консультирование семьи. Дородовое обеспечение безопасности материнства. Дородовая диагностика врожденных пороков. Фетальный мониторинг беременностей с высоким риском. Медико-социальный мониторинг семей повышенного риска по заболеваниям и нарушениям развития детей	Рекомендации по планированию семьи. Предупреждение или снижение риска повторных серьезных заболеваний детей в семье. Предупреждение рождения детей с врожденными пороками и тяжелыми наследственными заболеваниями. Предупреждение внутриутробных инфекций, интранатальных поражений ЦНС. Предупреждение вредного влияния производственных, экпатогенных факторов на здоровье женщин репродуктивного возраста, будущих матерей

Окончание табл. 10

1	2	3
Риск для здоровья ребенка в социопатических, неполных семьях Проблемы поведения и обучения детей в семье. Вредные, угрожающие здоровью семьи привычки. Семейные болезни. Задержка физического и умственного развития детей в родословной семьи.	Обучение родителей уходу и принципам воспитания детей, рекомендации по ведению здорового образа жизни. Воспитание чувства материнства и отцовства у молодежи. Правильное половое воспитание	Предупреждение депривации детей в семьях высокого медико-социального риска. Медико-социальная и медико-педагогическая помощь семье
В. Индивидуальный уровень профилактики		
Задержка физического и умственного развития. Задержка роста, нарушения питания, гипотрофия, ожирение. Трудности в воспитании и обучении. Депривация, гиподинамия, неврозы. Нарушения полового созревания. Вредные привычки у школьников, подростков (курение и др.)	Регулярный медицинский контроль за нервно-психическим развитием ребенка. Выявление «тревожных» признаков отклонения в развитии. Выявление маркеров риска семейных (полигенных и др.) заболеваний. Оценка адаптационных и функциональных возможностей ребенка, его личностных характеристик	Ранняя коррекция отклонений развития, вскармливания и питания. Рекомендации по оптимальному режиму физической, умственной активности. Воспитание навыков личной гигиены. Предупреждение вредных привычек

ИСТОРИЯ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ПЕДИАТРИИ (КРАТКИЙ ОЧЕРК)

Выделение педиатрии в самостоятельную медицинскую дисциплину в России произошло в XIX в. Прежде детей лечили лишь на дому и самые общие вопросы тактики выхаживания детей излагали акушеры или терапевты. В России наиболее известными являются публикации С. Г. Зыбелина «Слово о правильном воспитании с младенчества в рассуждении тела, служащем к размножению в обществе народа» (1775), «Слово о способе, как предупредить можно немаловажную между прочими медленного умножения народа причину, состоящую в неприличной пищи, даваемой младенцам в первые месяцы их жизни» (1780); А. И. Данилевского «Слово о необходимых средствах к подкреплению слабого младенческого возраста для размножения в отечестве нашем народа» (1814). В конце XVIII и начале XIX веков в России издано несколько переводных книг по педиатрии, наиболее ценными из них были: «Руководство к познанию и врачеванию младенческих болезней» Н. Розен фон Розенштейна (1764, перевод — 1794 г.) и «Руководство к познанию и лечению детских болезней» А. Генке (1809, перевод — 1827 г., под редакцией и с добавлениями Е. О. Мухина). Стоит подчеркнуть,

что уже в момент зарождения педиатрии в России была четко осознана необходимость медицинского образования населения, популяризации медицинских знаний. Примерами могут служить изданные Вольным экономическим обществом обстоятельные книги для родителей Кондратия Ивановича Грума: «Наставление по лечению важнейших детских болезней такими лекарствами и средствами, которые доступны и для не врачей» (1839), «Друг матерей» (1840), «Руководство по уходу, воспитанию, образованию и сохранению здоровья детей» (три тома, 1841–1846).

Система организации медицинской помощи детям. Исторически так сложилось, что первые ростки организации медицинской помощи детям связаны с призреванием подкинутых детей и относятся к XVIII в. В 1706 г. новгородский митрополит Иов организовал «Дом для незаконнорожденных и всяких подкидных младенцев», а в 1764 и 1771 гг. по инициативе крупного государственного деятеля того времени Ивана Ивановича Бецкого (1704–1795) открыты крупные **воспитательные дома** для «несчастно рожденных» детей (подкинутых и сирот) в Москве и Петербурге. Воспитательные дома при открытии состояли из ряда помещений для детей, маленького лазарета и родильного госпиталя. Позднее в их структуре появились оспенные дома, больницы для детей и служащих (1799). В конце XVIII в., помимо Московского и Петербургского, было еще 25 воспитательных домов в разных городах России. Хотя воспитательные дома и характеризовались огромной заболеваемостью и смертностью (выживало не более 20–25 %, а с 1764 по 1797 г. — лишь 11 % поступивших детей), попытки совершенствовать их работу и снизить высокую смертность можно считать первыми усилиями осмыслить принципы организации помощи детям. Многие основоположники начал русской педиатрии получали свой первый врачебный педиатрический опыт в воспитательных домах (Н. М. Максимович-Амбодик, С. Ф. Хотовицкий, К. А. Раухфус и др.).

Первая в мире **детская больница** была открыта в Париже (1802). Первые детские койки (палата на 6 кроватей) в России были учреждены в Санкт-Петербурге в открытой 8 февраля 1806 г. 30-коечной терапевтической клинике первого ректора Медико-хирургической академии (МХА) Иоганна Питера (Ивана Петровича) Франка, но через 3 года по решению следующего руководителя МХА Я. В. Виллие (писал: «солдаты не беременеют и не рожают») детские койки были ликвидированы. Первая детская больница в России была открыта в 1834 г. в Петербурге — Николаевская больница — позднее детская больница имени Н. Ф. Филатова. Вторая детская больница учреждена в Москве в 1842 г. на Малой Бронной улице (в настоящее время она находится на Садово-Кудринской и также носит имя Н. Ф. Филатова). В том же году 10-коечная детская клиника для детей до 3 лет была открыта в составе женской и акушерской клиники МХА. Третья детская больница в России

была создана в Петербурге в 1844 г. (Елизаветинская больница для малолетних детей, в дальнейшем — детская больница имени Л. Пастера). Все перечисленные больницы размещались в приспособленных помещениях и в дальнейшем неоднократно перемещались или закрывались.

Первой детской больницей в России, построенной по специальной программе, составленной К. А. Раухфусом, была больница принца П. Г. Ольденбургского, открытая в Петербурге 30 сентября 1869 г. К. А. Раухфус был с момента открытия до 1908 г. ее главным врачом и в настоящее время больница носит его имя (детская больница № 19 имени К. А. Раухфуса). По его же проекту построена детская больница св. Владимира в Москве, открытая 15 июля 1876 г. (ныне Владимирская детская больница). Во второй половине XIX века это были лучшие детские больницы Европы. К началу XX века в России было 25 детских больниц на 2646 коек. Из общего коечного фонда 77% было сосредоточено в Петербурге и Москве.

В соответствии с приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 03.09.1999 г. «Об утверждении номенклатуры учреждений здравоохранения» к учреждениям, обеспечивающим медицинское обслуживание детей и женщин, относят:

Лечебно-профилактические учреждения.

1.1. Больницы:

- детская (городская, областная, краевая, республиканская, окружная);
- специализированные больницы (детская инфекционная, детская восстановительного лечения, детская психиатрическая, детская туберкулезная).

1.2. Амбулаторно-поликлинические учреждения.

- 1.2.1. Поликлиники (детская городская, детская стоматологическая).
- 1.2.2. Центры (медико-генетический, детские диагностические, восстановительного лечения детей).

1.3. Учреждения охраны материнства и детства.

- дом ребенка;
- дом ребенка специализированный;
- женская консультация;
- молочная кухня;
- перинатальный центр;
- центр планирования семьи и репродукции.

В 1998 г. число детских коек в больницах составило 170 981 (59,4 на 10 000 детского населения).

Амбулаторно-поликлиническая помощь детям. Поликлиническую помощь детям до революции оказывали в амбулаториях при больницах и клиниках. В течение первого года работы Николаевской больницы через «залу оказания помощи приносимым детям» прошло 922 ребенка (в 1904 г. — 46 650 посещений в год). С 1836 г. амбулаторный прием больных детей вели и в Военно-Медицинской Академии (тогда МХА). В 1902 г. в Петербурге начали открывать городские лечебницы для приходящих больных, где принимали (в том числе и больных детей) думские врачи. В 1901 г. Русское общество охранения народного здравия в Петербурге открыло первое в России учреждение «Капля молока», которое по существу представляло примитивную молочную кухню, где, кроме выдачи простых молочных смесей, давали врачебные советы матерям, проводили санитарно-просветительные беседы. В 1908 г. Г. Н. Сперанский организовал консультацию для матерей по уходу за грудными детьми при Абрикосовском родильном доме в Москве. После Октябрьской революции охрана материнства и детства была объявлена государственной задачей и развернута широкая сеть яслей, молочных кухонь, домов матери и ребенка, консультаций детей грудного и раннего возраста, детских профилактических амбулаторий и поликлиник. Если в 1918 г. в РСФСР насчитывалось всего 28 учреждений по охране материнства и детства, то к 1927 г. — 2475 [Абросимова М. Ю. и соавт., 2000]. После Великой Отечественной войны (в 1949 г.) консультации для грудных детей и поликлиники объединены в детские поликлиники (не объединенные и объединенные со стационаром). В 1998 г. в России имелось 491 детская поликлиника.

Педиатрия как раздел медицинской науки, система педиатрического образования. Возникновение педиатрии в России как самостоятельной медицинской специальности тесно связано с историей старейшего высшего медицинского образовательного учреждения — МХА (ныне Российская Военно-Медицинская Академия), основанной в Петербурге в декабре 1798 г. по указу императора Павла I и медицинского факультета Московского университета (ныне Медицинская академия имени И. М. Сеченова и Российский государственный медицинский университет).

Петербургская школа педиатров

Предтечей отечественной педиатрии (также как и основоположником отечественного акушерства) следует считать профессора Повивального института **Максимовича-Амбодика Нестора Максимовича (1744–1812)**, который в 1784–1786 гг. опубликовал обширную книгу «Искусство повивания, или наука о бабичем деле...». Пятая часть этого труда, «...содержащая краткое объяснение всего того, что воспитывающим детей ведать и делать

должно — касательно их природных свойств, воспитания, попечения от самого рождения до отроческого возраста; описание болезней, младенцам приключающихся; примечания и наставления о врачевании оных и надежные средства, к облегчению и предохранению детей от немочей способствующие», объемом 140 страниц, содержала три раздела:

- 1) о новорожденных младенцах, их качествах, природных свойствах, содержании, попечении и воспитании;
- 2) о причинах, препятствующих взращению и воспитанию младенцев;
- 3) о болезнях младенческих вообще.

В мыслях Н. М. Максимовича-Амбодика, изложенных в этом труде, можно найти многие **характерные черты отечественной медицины** и педиатрии в частности. Это:

Профилактическая направленность. Это видно уже из заглавия пятой части, но приведем и некоторые цитаты — «Впускать воздух в детскую горницу полезно по меньшей мере дважды в день, чаще надо выносить детей на свежий воздух, особенно в хорошую погоду. Прогулки детей на свежем воздухе предохраняют детей от многих болезней». И далее: «Неумеренная теплота, духота ослабляют весь телесный состав. Надлежит заблаговременно приучать детей к холоду и ко всем воздушным переменам. Холодный воздух укрепляет тело», то есть речь идет, как бы мы сейчас сказали, о закаливании. Вероятно, труды Нестора Максимовича были одним из корней, на котором выросла мысль Н. И. Пирогова: «Будущее принадлежит медицине профилактической».

Медицинское образование народа и этика. Н. М. Максимович-Амбодик пишет о важности знания женщиной особенностей питания, поведения, одежды во время беременности — «беременная жена, как скоро почувствует, что она в своей утробе зачала, сугубо обязывается всячески соблюдать добропорядочную жизнь и благоповедение во всем ее состоянию приличное; ибо она должна пещися не токмо о предохранении собственного здравия, но еще иметь попечение и о соблюдении носимого ею утробного плода».

Нестор Максимович категорически возражал против физического наказания детей и указывал, что «телесное наказание вселяет в детей подлость, робость, неоткровенность, ложь и прочие пороки. Побой, без сомнения, обращаются во вред здоровью». Он считал, что «Полезно приучать детей к сношению боли... Внедрять в них ласковость, жалость, человеколюбие, вкоренять в их нежное сердце все, что есть доброго и похвального, не допускать детей мучить и убивать неповинную тварь, птичек, бабочек, портить вещи, поступать худо с презрением с рабами».

Безопасное (нетравматичное) акушерство. Н. М. Максимович-Амбодик, являясь отцом русского акушерства, в то же время писал: «Поистине счастливы жены, кои с пособием природы рожают детей благополучно сами, не имея нужды в помощи чужой». Он страстно боролся против предубеждений, суеверий, невежеств в акушерстве, понимая, какой большой вред с далеко идущими последствиями может причинить неумелое акушерское пособие.

Естественное вскармливание. «Материнское молоко — полезнейшее, надежнейшее, ничем не заменимое питание» — писал Н. М. Максимович-Амбодик, считая, что прикорм в виде каши из сухарей или крупы следует давать лишь после пяти месяцев и вводить всякую новую пищу осторожно, постепенно, избегая резких перемен. К сожалению, в середине прошлого века педиатры отошли от этих рекомендаций, но лишь в 80–90-х годах к ним вернулись.

Рациональная фармакотерапия. Два века тому назад Н. М. Максимович-Амбодик пришел к заключению: «Чем проще, чем короче будут врачебные предписания, чем менее много сложны будут аптекарские составы и чем больше с природою согласно будет врачевание болезней, тем больше успехов от врачебной науки и вящей пользы ожидать можно... Ко врачеванию младенческих болезней едва требуются лекарства. По крайней мере, следует выбирать из них самые легчайшие, да и то только при необходимой нужде». К этим словам нечего добавить, и в них заложены основы клинической фармакологии.

Любовь к больному — как необходимое условие врачебной профессии.

Гражданственность. А. Ф. Тур (1967) писал о Н. М. Максимовиче-Амбодике: «Нельзя не отметить, что этот оригинально мыслящий русский ученый и практический врач, горячо любивший свою родину и свой народ, выдерживал нелегкую борьбу с иностранцами, стремившимися захватить русскую науку в свои руки и насаждавшими спекулятивные принципы во врачебной практике». Он практически создал русскую анатомическую, клиническую и ботаническую терминологию, одним из первых начал преподавать, читать лекции на русском языке и эпиграфом к вышеназванному основному труду своей жизни поставил следующую мысль: «Здравый рассудок повелевает больше пецися о размножении народа, прилежном соблюдении новорожденных детей, чем продажей и населением необработанной земли неизвестными чужеземными пришельцами». Разве в настоящее время эта мысль не актуальна в России?

Хотовицкий Степан Фомич (1796–1885), профессор МХА, был избран заведующим кафедрой «акушерства и вообще учения о женских и детских болезнях» в 1836 г. С этого времени он начал впервые в высшей школе

России читать систематический курс детских болезней, не ограничиваясь болезнями новорожденных и детей первого года жизни (как это обычно делали профессора акушерства), а как полный курс педиатрии, излагая физиологию и патологию детей всех возрастных периодов детства, а также детские инфекции.

Лекционный курс, читаемый С. Ф. Хотовицким, был первым в мире курсом педиатрии, который входил в число обязательных для студента МХА дисциплин (за рубежом эти курсы читались как приватные лишь для врачей, желающих совершенствоваться в педиатрии).

Главной заслугой С. Ф. Хотовицкого следует считать то, что его научные труды знаменовали возникновение в России во второй четверти XIX века *начало подлинно научной педиатрии*. С. Ф. Хотовицкий ясно сформулировал право педиатрии на самостоятельное существование (как раздела медицины), а также — цели и задачи педиатрии. Это дает основание считать его *первым русским педиатром*. Свои научные взгляды С. Ф. Хотовицкий систематизировал в первом оригинальном русском руководстве по педиатрии «*Педиатрика*» (СПб., 1847, 858 с.), где он сначала выделил следующие положения, лежащие в основе научной педиатрии:

- Отличие детского организма от организма взрослого заключается не в меньшей величине его органов и меньшей силе отправления, свойственных человеческому организму, но в особенностях самого состава его органов и их действий, как в здоровом состоянии, так и в период его болезни.
- Органические и функциональные особенности ребенка не неизменны: напротив, в ходе развития детский организм ни на один момент не остается в одном и том же состоянии: количественные и качественные изменения в строении и отправлениях детского организма совершаются непрерывно («от утробы до могилы»).
- Изменения в тех или иных органах происходят не в одно и то же время: каждая ткань, каждая часть тела имеет свои периоды развития. Вместе с тем «по окончании каждого отдельного развития не только орган развившийся, но и целый организм, и жизненный процесс его вступают в новое состояние, вовсе отличное от прежнего». Эта целостность организма подчеркнута С. Ф. Хотовицким в его диссертации (1823): «я держу перед глазами все функции организма и не могу рассматривать их изолированно».
- В основе изменений детского организма, течения и проявлений заболеваний лежат возрастные и индивидуальные особенности ребенка. Поэтому изучение и знание органических и динамических (т. е. функ-

циональных) свойств детского организма, его реакции, семиотики и учет всех этих отличий необходимы при профилактике, распознавании и лечении детских заболеваний. При этом должна быть принята во внимание индивидуальность («самоособость») заболевшего ребенка, большая значимость для детского организма внешних влияний и легкость возникновения общих реакций, нередко маскирующих основное заболевание.

- Предварительное изучение и знание особенностей детского организма и его реакций, детской семиотики, методики обследования и учет всех этих особенностей необходимы при распознавании и лечении детских заболеваний.

В 1836 г. при кафедре терапии Медико-хирургической академии был открыт амбулаторный прием детей. С. Ф. Хотовицкий постоянно стремился к созданию акушерской и детской клиник и довел этот вопрос до реального осуществления в 1842 г., когда детская клиника (10 коек для детей до 3 лет) в составе женской и акушерской клиники (на 34 койки) была повторно открыта в МХА. Таким образом, уже на первых этапах становления педиатрии как самостоятельной учебной дисциплины появились отечественные традиции в методике преподавания — **единение теоретического и практического обучения студентов у постели больного**. С. Ф. Хотовицкий впервые вкратце описал и обобщенный образ детского врача (смотри эпиграф к разделу «Деонтология педиатра»).

До выхода в отставку в 1847 г. курс детских болезней читал С. Ф. Хотовицкий, а после него эпизодически преподавали в течение 1–2 лет *Александр Моисеевич Хоменко*, *Евгений Венцеславович Пеликан* (впоследствии видный судебный медик), *Иван Михайлович Балинский* (впоследствии известный психиатр и невролог), *Антон Яковлевич Крассовский* (крупный акушер-гинеколог). К сожалению, все эти ученые вели лишь лекционный курс.

С февраля 1861 г. детское отделение расширили до 20 коек (2 палаты) и заведование клиникой, чтение лекционного курса, руководство практическими занятиями студентов было поручено *Радецкому Ивану Ивановичу* (1835–1904), который в том же году после успешной защиты диссертации («Патология катарального воспаления легких у новорожденных и грудных детей») был избран приват-доцентом, то есть в 1861 г. была создана *первая в России клиническая доцентура по курсу детских болезней*.

С весны 1862 г. преподавание педиатрии в МХА было передано приват-доценту *Зеленскому Михаилу Самуиловичу* (1829–1890), который начинал свой курс с изложения гигиены детского возраста, диететики, ухода за новорожденными, подробного ознакомления с естественным и искусственным вскармливанием ребенка, особенностями женского молока и его

количественными и качественными изменениями в зависимости от различных физиологических и патологических состояний. Раздел «Болезни нервной системы» разработан в программе М. С. Зеленского с исчерпывающей на то время полнотой, и его по праву считают *первым в России педиатром-неврологом*.

Флоринский Василий Маркович (1834–1899), профессор МХА (акушер-гинеколог), с сентября 1865 г. приступил к чтению систематического курса педиатрии, объединив теоретический курс педиатрии с заведованием клиникой детских болезней в одних руках. В связи с тем, что в 1865 г. в МХА было организовано систематическое клиническое преподавание педиатрии, этот год в отечественной литературе считают *годом основания первой в России кафедры детских болезней*.

Быстров Николай Иванович (1841–1906), *первый в России профессор-педиатр*, докторскую диссертацию на тему «Действие бромистого аммония на животный организм и терапевтическое употребление его в детской практике» защитил 11 января 1869 г. Осенью 1870 г. Н. И. Быстров после возвращения из заграничной командировки по поручению Конференции Академии приступил к чтению курса педиатрии и заведованию клиникой детских болезней. В 1874 г. кафедра детских болезней МХА получила постоянную базу (где и размещается по настоящее время) и официальный статус. Заслугой Н. И. Быстрова является и то, что он впервые в России вводит в свое изложение вопросы детского здравоохранения и организации детских лечебных учреждений. Соответствующий пункт программы гласил: «Смертность детей первого возраста в России и других странах. Критический разбор условий, увеличивающих и уменьшающих смертность детей, устройство воспитательных домов, детских больниц, приютов, школ».

В ноябре 1879 г. по инициативе Н. И. Быстрова Конференция МХА, «имея в виду важное значение обязательного изучения детских болезней», постановила ввести *в экзамен лекаря и испытание по детским болезням*.

В 1885 г. по инициативе и под руководством Н. И. Быстрова в Петербурге было организовано первое в России (и второе в мире) Общество детских врачей.

Раухфус Карл Андреевич (1835–1915) — выдающийся отечественный педиатр, ибо он был:

- 1) *первым в России детским патологоанатомом* (за 10 лет работы в Воспитательном доме вскрыл трупы более 1000 детей);
- 2) *первым в России отоларингологом* (создал гортанное зеркало и еще 17 усовершенствований для диагностики и лечения ЛОР-патологии, описал отек гортани, связок и подсвязочного пространства как следствие инфекционного ларингита, и др.);

- 3) *выдающимся реформатором и знатоком строительства детских больниц*, и созданная по его проекту больница принца Ольденбургского, открытая в 1869 г. и бывшая на то время лучшей детской больницей в Европе (что закреплено золотой медалью, полученной в 1878 г. на выставке в Париже), носит в настоящее время его имя (главным врачом этой больницы он был в течение 38 лет и впервые в России выделил в ней карантинное отделение, дезкамеру, клиническую и биохимическую лаборатории и др.);
- 4) *первым в России детским кардиологом*, так как уже его докторская диссертация была посвящена врожденным порокам сердца у детей, а в дальнейшем его больница была местом оказания наиболее квалифицированной помощи детям с врожденными пороками сердца;
- 5) *наблюдательным и вдумчивым клиницистом*, описавшим, в частности, укорочение перкуторного тона на стороне здорового легкого при выпотном плеврите (*треугольник Раухфуса*);
- 6) *одним из творцов отечественной системы образования и воспитания педиатрических кадров* (врачей — первый ввел институт врачей-ассистентов, фельдшериц, нянь), воспитавшим целую плеяду крупных русских педиатров, в том числе и профессоров (В. Е. Чернов, А. А. Кисель, П. М. Аргутинский, А. А. Русов, И. И. Лебединский, Н. И. Лунин и др.).

Гундобин Николай Петрович (1860–1907) — ученик Н. А. Тольского и Н. И. Быстрова, профессор и заведующий кафедрой детских болезней ВМА. Н. П. Гундобина по праву считают *основоположником русской научной педиатрии*, ибо за 11 лет руководства Н. П. Гундобиным кафедрой детских болезней на ней выполнено 112 докторских диссертаций, обобщенных им в капитальном труде «Особенности детского возраста», опубликованном в Санкт-Петербурге в 1906 г., книге, которая сразу же вошла в золотой фонд русской и мировой педиатрии и являлась настольным руководством для педиатров на протяжении десятилетий. Сознвая важную роль аппаратных и лабораторных методов диагностики, Н. П. Гундобин все же говорил в своих лекциях: «Только клиническое наблюдение у постели больного научит Вас ставить диагноз и предсказание, назначить больному правильную терапию и оценить по достоинству как главные признаки болезни, так и особенности данного случая. Химия, микроскоп, бактериология определяют болезнь, но не дают никаких указаний на ту почву, на которой развивается данное заболевание... Одно лечить болезнь, и совершенно иное лечить самого больного. А в последнем обстоятельстве и заключается вся обязанность врача и клинициста». Н. П. Гундобин активно участвовал в создании Союза борьбы с детской смертностью (1904 г.), был председателем отделения гигиены воспитания и образования, а также школьной

гигиены русского Общества охраны народного здоровья (1900 г.). Николай Петрович писал: «Молодое поколение — это надежда и будущность нации. Правильное развитие и воспитание детей — залог роста и развития всей страны». Н. П. Гундобин — автор неоднократно переиздававшегося фундаментального труда «Общая и частная терапия болезней детского возраста» (СПб., 1896, 1900, 1906) и пользовавшейся широкой популярностью у матерей научно-популярной книги «Воспитание и лечение ребенка до семи-летнего возраста» (1907, 1909, 1913).

В день 200-летия ВМедА (1998 г.) ее начальник, в дальнейшем министр здравоохранения РФ, академик РАМН Ю. Л. Шевченко напомнил слова Николая Петровича: «Врачи одинаково нужны в городах и селах, в народе и в войсках. Они должны служить, и служат не только целителями, но и проповедниками полезных и практических сведений из гигиены и медицины... Необходимые силы для того, чтобы целыми годами, изо дня в день видеть перед собой болезни и страдания во всех слоях общества, можно почерпнуть только из искренней преданности и любви к человечеству. Без любви к человечеству нет врача».

Шкарин Александр Николаевич (1876–1921), профессор, в 1909–1921 гг. — начальник кафедры детских болезней ВМедА, внес весомый вклад в изучение особенностей различного вида обмена веществ, диететики больного и здорового ребенка, аномалии конституции. В начале прошлого века ежегодно он читал курсантам 8 лекций по диететике и издал их в виде книги: «О кормлении здорового и больного ребенка» (СПб., 1909, 1912). Кроме того, А. Н. Шкарин в 1910–1913 гг. впервые в истории педиатрических русских клиник организовал молочную кухню, отделение и амбулаторные приемы для грудных детей.

Маслов Михаил Степанович (1885–1961), профессор, академик АМН СССР, руководил кафедрой и клиникой детских болезней ВМедА и кафедрой факультетской педиатрии в Ленинградском педиатрическом медицинском институте.

Научные направления кафедр, руководимых М. С. Масловым:

1. Особенности детского возраста (акцент на возрастные биохимические и функциональные особенности в норме и при патологии): конституция и аномалии конституции; реактивность детского организма.
2. Этиология, патогенез, функциональная диагностика и лечение заболеваний у детей (острые и хронические расстройства питания и пищеварения, гепатиты, нефропатии, заболевания органов дыхания и сердечно-сосудистой системы, сепсис и септические состояния).
3. История педиатрии.

Лечебная деятельность М. С. Маслова характеризовалась индивидуальным подходом к больному ребенку, учитывая особенности его конституции и реактивности. Разработанные М. С. Масловым новые методы лечения, в частности токсической диспепсии, успешно внедрялись в повседневную практическую деятельность педиатрических лечебных учреждений города и страны. Широкое использование этих методов позволило существенно снизить показатели летальности. М. С. Маслов был первым отечественным педиатром, начавшим совместно с хирургами (акад. АМН СССР Петр Андреевич Куприянов) разрабатывать проблему диагностики и хирургического лечения врожденных пороков сердца и нагноений легких у детей. Учебники и монографии М. С. Маслова («Учение об аномалиях конституции», «Детские болезни», «Лекции по факультетской педиатрии», «Диагноз и прогноз» и др.) на протяжении нескольких десятилетий были настольными книгами для отечественных педиатров, переведены на многие иностранные языки: болгарский, сербский, корейский, китайский, румынский и албанский. Среди учеников академика М. С. Маслова более двадцати профессоров-педиатров.

Тур Александр Федорович (1894–1974) — ученик А. Н. Шкарина и М. С. Маслова, профессор, академик АМН СССР, лауреат Ленинской премии, с 1925 г. заведовал рядом кафедр в Ленинградском педиатрическом медицинском институте. А. Ф. Тур является одним из основоположников таких разделов отечественной педиатрии, как детские гематология и эндокринология, неонатология, диететика, использование массажа и гимнастики, закаливания в рациональном воспитании детей раннего возраста. Книги А. Ф. Тура «Пропедевтика детских болезней» (издана 6 раз), «Справочник по диететике детей раннего возраста» (издан 7 раз), «Физиология и патология детей периода новорожденности» (издана 4 раза), «Гематология детского возраста» (издана 3 раза), «Рахит» (издан 2 раза) и другие были на протяжении десятилетий настольными руководствами для отечественных педиатров. А. Ф. Тур был главным педиатром Ленинграда в тяжелые годы его блокады во время Великой Отечественной войны. Большинство ведущих педиатров Санкт-Петербурга в настоящее время — ученики А. Ф. Тура и М. С. Маслова

Среди наиболее крупных Петербургских педиатров, помимо вышеупомянутых, следует назвать:

Соколова Дмитрия Александровича (1861–1915) — ученика Н. И. Быстрова, организатора и первого заведующего педиатрической кафедры и клиники (1900 г.) Женского медицинского института (ныне Санкт-Петербургский медицинский университет имени И. П. Павлова), первого главного врача крупнейшей в начале прошлого века (1904–1907 гг.) в Петербурге и России городской детской больницы (400 коек), на базе которой в 1925 г.

был открыт первый в стране Ленинградский Педиатрический медицинский институт (ЛПМИ, ныне Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия — СПбГПМА), разработавшего проект индивидуального изолятора (бокс Соколова—Мельцера), описавшего дугообразную линию верхней границы укорочения перкуторного тона при экссудативных плевритах (линия Соколова—Дамуазо);

Красногорского Николая Ивановича (1882–1961), академика АМН СССР, плодотворно применившего для исследования становления высшей нервной деятельности у ребенка методики и принципы И. П. Павлова; предложившего диету для лечения детей с ночным энурезом (диета Красногорского), капсулу для сбора слюны (капсула Красногорского);

Медовикова Петра Сергеевича (1873–1941) — ученика Н. П. Гундобина, организатора и первого заведующего кафедрой детского туберкулеза ЛПМИ, крупного фтизиатра и курортолога;

Данилевича Михаила Георгиевича (1882–1956) — ученика А. Н. Шкарина, выдающегося детского инфекциониста, создателя учения о перекрестной инфекции и системы профилактики внутрибольничных инфекций, основателя ныне очень плодотворно работающей школы детских инфекционистов, автора неоднократно переиздававшихся учебника и руководства по детским инфекциям;

Воловика Аркадия Борисовича (1892–1980) — крупнейшего детского кардиолога и ревматолога страны, впервые описавшего латентное течение ревматизма, верифицируемое по сформированному митральному стенозу, коронарит и инфаркт миокарда у детей, доброкачественный перикардит, дующий тембр систолического шума при эндокардитах.

Велик вклад в развитие отечественной детской гематологии *Котикова Юрия Агеевича* (1897–1979) и *Абезгауза Александра Моисеевича*, (1898–1977); эндокринологии — *Баранова Василия Гавриловича* (1899–1985), *Князевской Елизаветы Григорьевны* (1924–1975), *Скорodka Леонида Марковича* (1939–1982), *Лисс Веры Львовны* (1946–2003); нефрологии — *Фридмана Эммануила Иосифовича* (1899–1959) и *Валентинович Александры Антоновны* (1909–1976), *Папаяна Альберта Вазгеновича* (1936–2002); организации детского здравоохранения и социальной педиатрии — *Менделевой Юлии Ароновны* (1883–1959), *Антонова Александра Николаевича* (1884–1947), *Веселова Николая Глебовича* (1940–1996); детских инфекций — *Кузьмичевой Антонины Трофимовны* (1908–1983) и *Тимофеевой Галины Александровны* (1921–1985); детской кардиологии и пульмонологии — *Ширяевой Киры Феликсовны* (1928–2000); реанимации и неотложной терапии — *Цыбулькина Эдуарда Кузьмича* (1938–2001).

Воронцова Игоря Михайловича (1935–2007) — ученика А.Ф. Тура, рыцаря детства и оригинального мыслителя в педиатрии, выдающегося нут-

рициолога развития человека и аллерголога, кардиоревматолога, организатора детского здравоохранения.

Из ныне здравствующих петербургских педиатров большой вклад в развитие кардиологии детского возраста внесли профессор *Орлова Нина Васильевна*, *Юрьев Владимир Владимирович*; нефрологии — *Сергеева Клара Михайловна*; эндокринологии — *Стройкова Анна Самарьевна*; пульмонологии — *Алферов Вячеслав Петрович*, *Богданова Алевтина Викторовна*, *Сергеева Клара Михайловна*, *Чухловина Маргарита Гавериловна*; детских инфекций — *Иванова Вера Васильевна*; педиатрической фармакологии — *Маркова Ирина Валерьевна*; гинекологии детского возраста — *Гуркин Юрий Александрович*.

Московская школа педиатров

Тольский Николай Алексеевич (1832–1891) — основатель детского отделения (1868), клиники (1891) и кафедры (1888) детских болезней Московского университета, московской школы педиатров; активный пропагандист профилактической направленности медицины, один из основоположников школьной гигиены. Среди учеников и сотрудников Н. А. Тольского такие крупнейшие педиатры, как Н. П. Гундобин, Н. Ф. Филатов, Н. С. Корсаков, В. Е. Чернов и др.

Филатов Нил Федорович (1847–1902) — выдающийся русский педиатр, по общепринятому мнению — *«отец русской клинической педиатрии»*. Н. Ф. Филатов впервые выделил как самостоятельные заболевания идиопатическое воспаление лимфатических желез (инфекционный мононуклеоз, ранее называвшийся *болезнью Филатова — Пфейфера*), скарлатинозную краснуху и впервые описал отрубевидное шелушение на слизистой оболочке щек как ранний признак кори (*симптом Филатова*), специфический запах изо рта при дифтерии, «скарлатинозное сердце» и безбелковые отеки как признак «скарлатинозного нефрита», впервые в России применил противодифтерийную сыворотку, а также люмбальную пункцию для диагностики менингита. Монографии Н. Ф. Филатова «Семиотика и диагностика детских болезней» (1890), «Лекции об острых инфекционных болезнях у детей» (1885, 1895), «Краткий учебник детских болезней» (издавался 12 раз!), «Клинические лекции» (1890, 1902) являются золотым фондом отечественной педиатрии и переведены на основные европейские языки.

Кисель Александр Андреевич (1859–1938) в начале своей врачебной деятельности работал в детской клинике ВМА под руководством проф. Н. И. Быстрова, где в 1887 г. и защитил докторскую диссертацию, детской больнице принца Ольденбургского под руководством К. А. Раухфуса. А. А. Кисель

с 1910 г. заведовал кафедрой детских болезней медицинского факультета Московского университета, более трех десятков лет возглавлял московское общество детских врачей. А. А. Кисель известен как горячий *сторонник профилактического направления* в педиатрии и использования природных факторов (воздух, солнце, вода) как для предупреждения, так и лечения болезней детей, *санаторно-курортного лечения*, наблюдения за естественным течением болезни. Он описал хроническую туберкулезную интоксикацию, выделил «большие» симптомы ревматизма (*критерии Киселя — Джонса*). Являясь сторонником минимальной фармакотерапии у детей и применения медикаментов с доказанным эффектом, он подчеркивал, что склонность течения большинства заболеваний у детей — это выздоровление.

Сперанский Георгий Несторович (1873–1968) — выдающийся педиатр, ученик Н. Ф. Филатова, Герой социалистического труда, академик АМН СССР и член-корр. АН СССР, *основатель (1922) и в течение многих десятилетий редактор старейшего отечественного журнала «Педиатрия»* (в настоящее время журнал носит его имя), первый директор государственного научно-исследовательского института охраны материнства и детства (1922–1933), превратившегося в один из ведущих научных педиатрических центров страны — НИИ педиатрии РАМН. Г. Н. Сперанский *является одним из основоположников организации современной системы охраны материнства и детства в России*. Еще в 1908 г. он организовал в Москве консультацию для матерей по уходу за грудными детьми и был одним из первых педиатров, начавших работать в родильном доме (1906), редактор и основной автор учебника «Болезни раннего детского возраста» (1934). Исследования Г. Н. Сперанского и его школы в области расстройств питания и пищеварения у детей раннего возраста, неонатологии, сепсиса, пневмоний у детей грудного возраста, нефрологии и многие другие отличаются новизной мысли, большой практической значимостью. Он был горячим *сторонником профилактического направления педиатрии, организации перинатальной службы и специализированных родильных домов*, необходимости тесной, творческой связи между педиатрами и акушерами. Большинство современных крупных педиатров Москвы — *прямые или «внучатые» ученики Г. Н. Сперанского*.

Среди видных московских педиатров, помимо упоминавшихся, следует назвать:

Корсакова Николая Сергеевича (1859–1925) — ученика Н. А. Тольского и Н. Ф. Филатова, возглавившего после смерти Нила Федоровича кафедру детских болезней МГУ, известного своими работами о патогенезе рахита, инфекционного мононуклеоза и способностями исключительного диагноста и клинициста;

Колтыпина Александра Алексеевича (1883–1942) — ученика А. А. Киселя, выдающегося инфекциониста, разработавшего единый принцип классификации инфекций, учение о фазности инфекционного процесса (выделил три фазы инфекционного процесса: токсическая, аллергическая и фаза вторичной микробной инвазии) и инфекционном сердце;

Молчанова Василия Ивановича (1868–1959), академика АМН СССР — ученика Н. Ф. Филатова, внесшего существенный вклад в изучение патогенеза детских инфекций, в частности, скарлатины, стоявшего у истоков детской эндокринологии в нашей стране, соавтора (вместе с Ю. Ф. Домбровской и Д. Д. Лебедевым) учебника «Пропедевтика детских болезней») и автора монографий о задержках роста и развития у детей, о Н. Ф. Филатове;

Осиновского Николая Ивановича (1888–1953) — крупного детского кардиолога и **Бубнову Марию Матвеевну** (1898–1967) — автора первой отечественной монографии по сахарному диабету у детей, возглавлявших кафедру детских болезней 2-го Московского медицинского института;

Домбровскую Юлию Фоминичну (1891–1976) — ученицу В. И. Молчанова, разрабатывавшую проблемы детской пульмонологии, витаминной недостаточности;

Доброхотову Александру Ивановичу (1884–1958) — соратницу Г. Н. Сперанского, много сделавшую для организации рациональной диагностики, лечения и профилактики острых детских инфекций;

Исаеву Людмилу Александровну (1925–1991) — активно работавшую в области изучения и лечения диффузных болезней соединительной ткани;

Лебедева Дмитрия Дмитриевича (1884–1970) — внесшего существенный вклад в изучение патогенеза ревматизма и тонзиллогенной интоксикации, особенностей реактивности детей разного возраста;

Мазурина Андрея Владимировича (1923–2001) — выдающегося педиатра и человека, гастроэнтеролога и гематолога, редактора и основного автора первого отечественного руководства по детской гастроэнтерологии, написавшего отличный учебник «Пропедевтика детских болезней» (совместно с И. М. Воронцовым) и ряд монографий.

Мартынову Мюду Ивановичу (1925–2002) — замечательного педиатра-эндокринолога.

Таболина Вячеслава Александровича (1926–2007) — ученика Г. Н. Сперанского, любимейшего всеми детского врача России конца XX и начала XXI века, одного из основоположников современных неонатологии и педиатрической клинической генетики.

Кисляк Наталью Сергеевну (1926–2008) — выдающегося организатора детского здравоохранения и гематолога, в течение почти 40 лет главного редактора ведущего журнала педиатров страны «Педиатрия имени Г.Н. Сперанского».

Из ныне здравствующих московских профессоров-педиатров следует отметить выдающийся вклад в изучение педиатрических аспектов генетики, физиологии и патологии обмена веществ, этики и деонтологии, организации научных исследований в педиатрии — *Вельтищева Юрия Евгеньевича*; детской гематологии — *Румянцева Александра Григорьевича*; детских инфекций — *Учайкина Василия Федоровича*; детской гастроэнтерологии — *Баранова Александра Александровича*, *Студеникина Митрофана Яковлевича*, *Запруднова Анатолия Михайловича*, *Мухиной Юлии Григорьевны*; эндокринологии — *Касаткиной Эльвиры Петровны*, *Петерковой Валентины Александровны*; пульмонологии — *Таточенко Владимира Кирилловича*, *Рачинского Сергея Владимировича*; *Геппе Натальи Анатольевны*; аллергологии — *Балаболкина Ивана Ивановича*; неонатологии — *Дементьевой Галины Михайловны*, *Володина Николая Николаевича*, *Самсыгиной Галины Андреевны*, *Яцык Галины Викторовны*; нефрологии — *Игнатовой Майи Сергеевны*, *Коровиной Нины Алексеевны*.

Кафедры педиатрии в других городах России были организованы также в конце XIX — в начале XX веков: в **Казани** (1881 — профессор Н. А. Толмачев), в **Киеве** (1889 г. — профессор В. Е. Чернов), в **Харькове** (1889 г. — профессор М. Д. Пономарев), в **Томске** (1901 г. — профессор С. М. Тимашев), в **Новороссийске** (1904 г. — профессор В. Ф. Якубович), в **Саратове** (1912 г. — профессор И. Н. Быстренин), в **Перми** (1920 г. — профессор П. И. Пичутин), в **Симферополе** (1921 г. — профессор А. В. Попов), в **Омске** (1922 г. — профессор О. Д. Соколова-Пономарева), в **Ярославле** (1921 г. — профессор В. П. Жуковский), в **Астрахани** (1926 г. — профессор А. Н. Федорович), в **Самаре** (1932 г. — профессор В. М. Курзон) и т. д. В настоящее время в России 84 кафедры педиатрии.

Во второй половине XIX века открыты и первые кафедры педиатрии в Европе — в Берлине (1872), в Париже (1879), в Неаполе (1886).

Педиатрический факультет в Москве и педиатрический институт (как высшее учебное заведение) в Ленинграде были открыты в 1930–1935 гг. В это время наша страна опередила остальной мир в системе образования педиатров, ибо в других странах педиатром врач становится уже после получения общеврачебного диплома, то есть со сложившимся медицинским мировоззрением, получая профессиональную переподготовку. В России же была принята концепция специального высшего медицинского образования для подготовки педиатров, предусматривающая специальную педиатрическую направленность всего обучения в высшем медицинском учебном заведении, начиная с первого курса, что формирует именно педиатрическую направленность медицинского мышления.

В 1978 г. на Алма-Атинской конференции Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) отечественная система организации охраны материнст-

ва и детства, принципы медико-социальной помощи признаны уникальными и рекомендованы как образец для подражания для стран-членов ВОЗ. Однако возникает вопрос: *почему же показатели состояния здоровья женщин и детей и в первую очередь младенческой и детской смертности у нас во второй половине XX века, да и в наступившем веке намного хуже, чем во всех развитых странах?* Ответ не прост.

- Несомненно, начавшаяся в мире во второй половине XX века бурная научно-техническая революция в нашей стране охватила лишь военно-промышленный комплекс и практически не коснулась медицины, медицинской промышленности.
- В годы Великой Отечественной войны было уничтожено 40 тыс. больниц и поликлиник. Восстановление разрушенной и опустошенной страны потребовало огромных материальных затрат.
- К сожалению, как в послевоенные годы, так и в дальнейшем медицина финансировалась по остаточному принципу — около 2–3% дохода от валового национального продукта шло на здравоохранение, тогда как в развитых странах — 8–13%.
- С другой стороны, оторванность от остального мира, в том числе и от результатов мирового медицинского развития, ориентация лишь на отечественный опыт, догматизм и волюнтаризм при решении не только политических и хозяйственных государственных вопросов, но и узко медицинских сыграли резко отрицательную роль.
- Подбор кадров, в том числе и в медицине, направленность и оценка результатов научных исследований, как правило, должны были иметь патриотическую (псевдопатриотическую!), политическую окраску и определялись, исходя из догматических установок узкой группы лиц. Правилom было думать одно, говорить — другое.
- Низкая и фиксированная заработная плата медицинских работников, даже сейчас более низкая, чем официальный прожиточный минимум, создает естественные трудности в полноценной отдаче медиков их деятельности, не создает стимулов для развития.
- До сих пор нет ответственности государства, президента за состояние здоровья народа, хотя еще в 1760 г. И. Л. Данилевский в Московском университете защитил диссертацию на степень доктора медицины «Государственная власть — самый лучший врач».
- Имеется недооценка роли медицинских обществ при принятии государственных решений по тем или иным медицинским аспектам, сертификации врачей, медицинских учреждений, и это тоже отрицательный фактор.

- К сожалению, в нашей стране даже у медиков определенной специальности, в том числе и у педиатров, очень часто нет единства взглядов и мнений по узко специальным вопросам, и чуть ли ни в каждом крупном городе или на каждой кафедре есть свои классификации тех или иных болезней, свои подходы к лечению. Как не вспомнить А. К. Толстого: «Страна у нас богата, порядка только нет». К счастью, во второй половине 90-х годов в педиатрии эти тенденции стали уменьшаться, и приняты национальные консенсусы по первичной помощи новорожденным в родильном зале, перинатальным энцефалопатиям, детской бронхиальной астме, лечению острых лейкозов и др.

Научно-исследовательские педиатрические институты впервые были организованы в 1922 г. в Москве (ныне НИИ педиатрии Научного центра здоровья детей РАМН) и в 1925 г. в Ленинграде (ныне Санкт-Петербургская государственная педиатрическая медицинская академия). В настоящее время в России имеется 18 разного профиля научно-исследовательских институтов педиатрического направления.

Повышение квалификации педиатров. Первоначально повышение квалификации педиатров и профессиональная переподготовка проходили по желанию врача при детских больницах, кафедрах педиатрии. В 1885 г. в Петербурге по инициативе Великой княгини Елены Павловны (жены Великого князя Михаила — брата Александра I) был открыт Клинический институт — первое в мире учреждение, предназначенное для повышения квалификации врачей (ныне Санкт-Петербургская академия последипломного образования), а в 1931 г. в Москве открыт Центральный институт усовершенствования врачей (ныне Академия постдипломного образования). В этих учреждениях были созданы и кафедры педиатрии. В настоящее время в России функционируют 26 кафедр педиатрии (в рамках как перечисленных академий, так и факультетов повышения квалификации и профессиональной переподготовки различных высших медицинских образовательных учреждений в разных городах страны), где педиатры не реже чем 1 раз в 5 лет обязаны повышать свою квалификацию. Введена обязательность сертификации врачей-педиатров и определение их квалификации (II, I и высшая категории).

Общества и съезды педиатров. Первое в России (второе в Европе) Общество детских врачей было организовано Н. И. Быстровым в Петербурге в конце 1885 г. (в Москве оно организовано в 1892 г. Н. Ф. Филатовым). В 1904 г. в Петербурге был создан Союз борьбы с детской смертностью, в 1909 г. в Москве — Общество борьбы с детской смертностью, в 1913 г. — Всероссийское попечительство об охране материнства и младенчества. Определенную положительную роль в создании системы помощи матерям

и детям сыграли и такие общественные организации, как Русское общество охраны народного здоровья (основано в 1877 г.), Общество попечения о бедных и больных детях (Синий крест, основан в 1882 г.; почетным попечителем и консультантом его был Н. И. Быстров) и другие.

Первый съезд детских врачей России состоялся 27–31 декабря 1912 г. в Санкт-Петербурге, и открыл его приветственной речью К. А. Раухфус. В дальнейшем съезды проходили, как правило, как всесоюзные, и поэтому в 2005 г. был лишь X съезд педиатров России (Конгресс педиатров по тематике «Вопросы современной педиатрии»).

Педиатрические журналы. Первый отечественный педиатрический журнал *«Детская медицина»* издавал с 1896 по 1905 г. в Москве на личные средства один из основоположников отечественной детской хирургии Леонтий Петрович Александров (1857–1929). В 1911 г. в Петербурге Дмитрий Александрович Соколов начал издавать журнал *«Педиатрия»*. Издание его прекратилось в 1914 г. в связи с тяжелой болезнью и далее смертью Д. А. Соколова. В 1922 г. в Москве, под редакцией Г. Н. Сперанского, началось издание журнала под названием *«Журнал по изучению раннего возраста»*, переименованного в 1934 г. в *«Советскую педиатрию»*, а в 1936 г. в *«Педиатрию»*. Г. Н. Сперанский был главным редактором журнала почти полвека (1922–1969). В настоящее время журнал *«Педиатрия»* издается как журнал имени Г. Н. Сперанского. В 1916–1918 гг. в Петербурге издавался журнал *«Охрана материнства и младенчества»* (редакторы Н. А. Русских, В. П. Герасимович и П. С. Медовиков), а в Ленинграде с 1929 по 1942 гг. — журнал *«Вопросы педиатрии, педологии и охраны материнства и детства»* (с 1936 г. журнал стал называться *«Вопросы педиатрии и охраны материнства и детства»*), главным редактором которого была директор Педиатрического института профессор Ю. А. Менделева. С 1946 по 1953 гг. журнал издавался в Ленинграде (главный редактор М. С. Маслов), а с 1956 г. — в Москве под названием *«Вопросы охраны материнства и детства»* (главным редактором на протяжении длительного времени была академик РАМН Н. И. Нисевич). В настоящее время журнал выходит под названием *«Российский вестник перинатологии и педиатрии»* (главный редактор академик РАМН Ю. Е. Вельтищев). В конце 90-х годов также в Москве стали выходить под редакцией президента Союза педиатров России, академика РАМН А. А. Баранова два новых педиатрических журнала *«Детский доктор»*, *«Вопросы современной педиатрии»*, и уже в XXI веке: *«Вопросы гематологии / онкологии и иммунологии в педиатрии»* (главный редактор А. Г. Румянцев), *«Детская больница»* (главный редактор Н. И. Ваганов), *«Вопросы детской диетологии»* (главный редактор В. А. Тутельян).

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ И ПЕДИАТРИИ В РОССИИ

На рис. 1 и в табл. 11 представлена динамика младенческой смертности в России и Санкт-Петербурге за последние 15 лет. Младенческая смертность в 2005 г. в России составила 11,5, в Санкт-Петербурге – 6,1 на 1000 живорожденных (для петербуржцев даже 5 на 1000). Педиатрам есть чем гордиться! Мы с удовлетворением можем констатировать, что единственным статистическим показателем, который бесспорно улучшился за последнее десятилетие в нашей стране, является младенческая смертность! Безусловно, эта величина еще существенно выше, чем аналогичная в передовых развитых странах (Швеция, Финляндия, Япония и другие, где он колеблется в пределах 3,5–4 на 1000 живорожденных), но ведь там и финансирование здравоохранения составляет 10–13% валового национального продукта, тогда как у нас в стране традиционно — по остаточному принципу, около 2–3%.

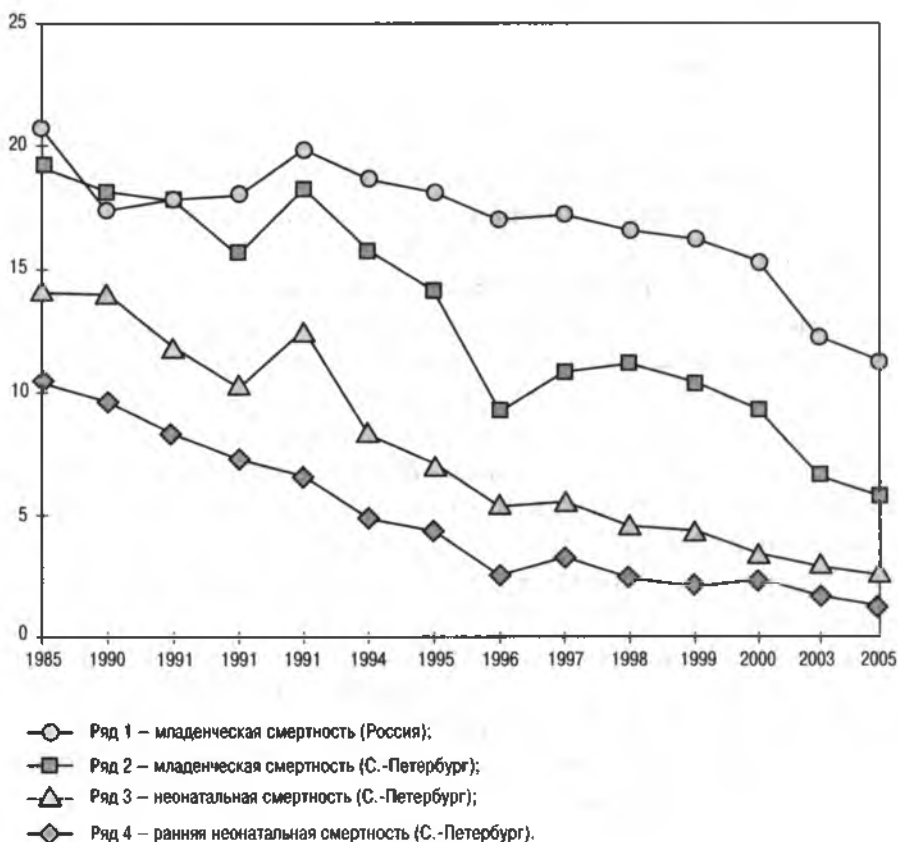


Рис. 1. Показатели смертности детей.

Таблица 11

Перинатальная и младенческая смертность в Российской Федерации и Санкт-Петербурге (на тысячу живорожденных)

Годы	Российская федерация				Санкт-Петербург		
	Перина- тальная смертность	Младенче- ская смерт- ность	Неонаталь- ная смерт- ность	Ранняя неонаталь- ная смерт- ность	Младенче- ская смертность	Неона- тальная смерт- ность	Ранняя неонаталь- ная смерт- ность
1980	15,8	22,1	9,2	6,8	19,6	13,8	9,6
1985	17,8	20,7	11,1	8,6	19,2	14,0	10,4
1990	17,9	17,4	11,1	9,0	18,1	14,0	9,6
1995	15,8	18,1	11,0	8,5	14,1	7,1	4,3
1998	15,0	16,5	10,1	7,5	11,1	4,5	2,4
2000	14,7	15,3	9,8	7,0	9,3	3,4	2,3
2002	13,8	14,3	8,9	6,2	6,8	2,8	1,5

Структура младенческой смертности в 2000 г. представлена в табл. 12.

Таблица 12

**Структура младенческой смертности в России в 2000 г.
(Корсунский А. А., 2001)**

Ранговое имя	Класс заболевания	на 10 000 родившихся
I	Состояния, возникшие в перинатальном периоде	67,3
II	Врожденные аномалии развития	35,0
III	Болезни органов дыхания	16,7
IV	Инфекционные и паразитарные болезни	9,3*
V	Травмы и отравления	9,3*

* На 1000 живорожденных.

Кроме того, в упомянутых странах финансирование охраны здоровья женщины и ребенка — приоритетно в пределах бюджета здравоохранения, тогда как у нас в стране — по остаточному принципу. Подъем величин младенческой смертности в 1993–1994 гг. связан с переходом России на новые критерии учета живорожденности (стали включать все плоды с массой тела 500 г и более, имеющие любой признак жизни — дыхание, сердцебиения, спонтанные движения, пульсацию пуповины).

Обратим внимание на то, что в развитых странах неонатальная смертность составляет примерно 75–80% младенческой смертности, тогда как у нас — 50%, что говорит о большем неблагополучии в отечественной системе оказания помощи грудным детям по сравнению с новорожденными. Стоит отметить также и то, что на территориях России с относительно низким показателем младенческой смертности преобладают перинатальные причины ее, а в районах с высоким показателем — болезни органов дыхания, инфекционные и паразитарные болезни.

К сожалению, в России за годы «демократизации» вдвое выросла и заболеваемость как доношенных, так и недоношенных новорожденных (табл. 13–14), а вот неонатальная смертность падает!

Таблица 13

Заболеваемость доношенных новорожденных*
(Баранов А. А. и соавт., 1999)

Заболевания	На 1000		Соотношение в 1991/1997 гг. (в %)
	1991 г.	1997 г.	
Число детей	1 655 387	1 161 052	–29,86
Общая заболеваемость	148	308	+208
Врожденные аномалии	16,6	28,4	+71,1
Гипоксия	40,4	142,1	+252
Патологические состояния, обусловленные гипоксией:			
– синдром дыхательных расстройств	4,2	8,4	+100
– гематологические нарушения	2,0	9,7	+385
– ВЖК** и САК***	0,8	2,3	+188
Родовая травма:			
– всего	22,2	30,8	+38,7
– внутричерепная	8,4	6,4	–23,8
– другая	13,8	24,4	+76,8
Инфекция (суммарно)	9,3	27,7	+198
ГБН****	5,7	8,3	+45,6

* Общая заболеваемость живорожденных новорожденных с массой тела 1000 г и более составила в 1991 г. — 183,0, а в 2000 г. — 502,5 на 1000, то есть увеличилась в 2,7 раза [Баранов А. А. и соавт., 1999; Корсунский А. А., 2001].

Здесь и в табл. 14:

** Внутрижелудочковые кровоизлияния.

*** Субарахноидальные кровоизлияния.

**** Гемолитическая болезнь новорожденных.

Таблица 14

Заболеваемость недоношенных детей с массой тела 1000 и более граммов (Баранов А. А. и соавт., 1999)

Заболевания	На 1000		Соотношени е 1991/1997 гг. (в %)
	1991 г.	1997 г.	
Число детей	97 385	76 584	
Общая заболеваемость	619	809	+30,69
Врожденные аномалии	34,8	48,1	+40,2
Гипоксия	232,0	400,9	+72,8
Патологические состояния, обусловленные гипоксией:			
– синдром дыхательных расстройств	177,2	218,0	+23,0
– гематологические нарушения	9,5	24,0	+153
– ВЖК и САК	11,0	25,1	+128
Родовая травма:			
– всего	52,6	43,6	-17,1
– внутричерепная	31,8	21,6	-32,3
– другая	20,7	22,0	+6,3
Инфекция (суммарно)	55,2	123,5	+124
ГБН	10,1	11,5	+21,1

Увеличение заболеваемости новорожденных, особенно в последнее пятилетие, на наш взгляд, прежде всего, связано с ухудшением состояния здоровья беременных женщин (табл. 15), уменьшением частоты нормальных родов (табл. 16) в связи с социально-экономическим хаосом в стране. Подавляющее большинство беременных (91,3%) имели те или иные заболевания или осложнения течения беременности [Баранов А. А. и соавт., 1999].

Материнская смертность, хотя и медленно, снижается в последние 5 лет, но в 2000 г. еще составляла 39,7 на 100 000 родившихся живыми. В 1999 г. по данным Госкомстата России в структуре материнских потерь смертность беременных (все сроки гестации), рожениц и родильниц составляла 66,9% (359 женщин), после аборта 24,2% (130 женщин), от внематочной беременности – 8,9% (48 женщин). Среди причин смерти беременных, рожениц и родильниц первое место занимали кровотечения – 98 женщин (27,3%), второе – поздний токсикоз – 69 женщин (19,2%), третье – не прямые причины акушерской смерти (экстрагенитальные заболевания) – 38 (7,1%), от послеродовых септических осложнений погибли 23 женщины (6,4%) и др. [Корсунский А. А., 2001].

Таблица 15

Заболевания или патологические состояния, предшествовавшие беременности или возникшие во время беременности
(Баранов А. А. и соавт., 1999)

Заболевания	На 1000		Соотношени е 1991/1997 гг. (в %)
	1991 г.	1997 г.	
Заболевания:			
– системы кровообращения	5,47	9,41	+72
– мочеполовых органов	7,99	14,59	+82,6
– анемия	16,63	37,75	+127
– сахарный диабет	0,10	0,12	+20
– дисфункция щитовидной железы	0,99	4,68	+373
Осложнения беременности:			
– Поздний токсикоз	11,6	16,09	+52,8
– в том числе: преэклампсия, эклампсия	0,19	0,56	+195
– венозные осложнения	1,79	2,58	+44,1
Число беременных, закончивших беременность в отчетном году	1 707 545	1 188 115	-30,4

Таблица 16

Заболевания или патологические состояния, возникшие в процессе родов и в послеродовом периоде по данным акушерских стационаров
(Баранов А. А. и соавт., 1999)

Заболевания	На 1000		Соотношени е 1991/1997 гг. (в %)
	1991 г.	1997 г.	
Анемия	9,02	24,92	+176
Поздний токсикоз	9,97	18,50	+85,6
– в том числе эклампсия и преэклампсия	0,34	0,92	+171
Аномалии родовой деятельности	9,73	13,24	+36,1
Кровотечения (всего)	3,33	3,93	+18,0
– в том числе в послеродовом периоде	2,33	2,80	+20,2
Родовой сепсис и разлитая послеродовая инфекция	0,10	0,17	+70
Венозные осложнения	0,94	1,97	+110
Нормальные роды	46,2	31,60	-31,6

Стоит сказать, что в табл. 13–14 указана лишь зарегистрированная заболеваемость, которая ниже фактической. Например, внутриутробные инфекции выявляют у 6–7% больных новорожденных, хотя распространены они гораздо шире. В частности, углубленные специальные исследования, проведенные за рубежом, показывают, что около 2% всех новорожденных инфицированы цитомегаловирусом, а 3–7% — хламидиями.

Еще большие цифры распространения внутриутробного инфицирования вирусами дает московский вирусолог профессор Л. С. Лозовская — 20–25% [Лозовская Л. С., 1997]. На протяжении более двух десятилетий в Санкт-Петербургском городском центре патологии новорожденных генерализованные внутриутробные инфекции у каждого третьего-четвертого умершего новорожденного патологоанатомы расценивают как основную причину смерти (Цинзерлинг А. В. и В. А. и их сотрудники).

В табл. 17–19 приведены величины и структура заболеваемости детей первого года жизни, сравнительной заболеваемости детей, подростков и взрослых, динамика этих показателей в России.

Таблица 17

Заболеваемость детей первого года жизни в России
(Баранов А. А. и соавт., 1999)

Заболевания	На 1000		Соотношение 1991/1997 гг. (в %)
	1991 г.	1997 г.	
1	2	3	4
Общее число заболеваний	1831	2559	+39,8
из них: инфекционно-паразитарные	92,9	60,9	–34,5
Эндокринной системы, расстройства питания, нарушения обмена веществ и иммунитета	97,11 – 1993 г.	123,4	+27,1 – 1997/1993 гг.
в том числе:			
– рахит	53,4 – 1993 г.	65,8	+23,2 – 1997/1993 гг.
– анемия	73,2 – 1993 г.	112,6	+53,8 – 1997/1993 гг.
Нервной системы и органов чувств	146,2	240,0	+68,3
в том числе:			
– ДЦП*	1,5	0,98	–34,7
Органов дыхания	1151	1267	+10,1
в том числе:			
– заболевания ВДП** , грипп, пневмония	962	1029	+7,0

Окончание табл 17

1	2	3	4
Органов пищеварения	55,2	108,2	+96
Мочеполовых органов	14	30,2	+116
Состояния, возникшие в перинатальном периоде	167,9	381,2	+127
Травмы и отравления	15,4	16,4	+6,5
Прочие болезни	165,9	141,6	-14,6

* Детский церебральный паралич.

** Верхние дыхательные пути.

Таблица 18

**Динамика заболеваемости детей и подростков (по итогам
Всероссийской диспансеризации 2002 г). Дети 0–14 лет на 100 тыс.**

Группы заболеваний	1992 г.	1997 г.	2002 г.	Динамика роста	Ранг роста
1	2	3	4	5	6
Общая	105,130	124,400	157,590	1,49	22
Инфекции	8590	8724	9617	1,12	26
Психические расстройства	637,5	769,4	840,0	1,32	25
Новообразования	130	187	266	2,05	15
Болезни крови	560	877	1937	3,46	6
Анемии	452	769	1822	4,03	4
Болезни эндокринной системы	690	1167	2249	3,26	7
Расстройства менструального цикла у девочек	117,0	283,7	642,8	5,49	3
Сахарный диабет тип 1	5,7	9,2	10,8	1,89	16
Детский церебральный паралич	26,9	26,9	28,5	1,06	27
Эпилепсия	35,9	45,9	78,1	2,18	13
Миопия	737,4	874,5	1175,6	1,59	20
Повышение АД	2,4	3,4	26,2	10,92	1
Болезни органов дыхания	67 240	75 898	90 122	1,34	24
Бронхиальная астма	58,7	123,5	174,0	2,96	8
Аллергический ринит	63,1	113,2	154,5	2,45	10
Атопический дерматит	411,7	542,5	704,3	1,71	18
Болезни органов пищеварения	4690	5736,1	8321,7	1,77	17

Окончание табл. 18

1	2	3	4	5	6
Гастрит / гастродуоденит	474,4	768,2	1007,5	2,12	14
Язва желудка	9,8	17,3	23,3	2,37	11
Болезни желчного пузыря	108,7	145,7	645,7	5,94	2
Болезни мочеполовой системы	980	1663,2	2436,3	2,49	9
Врожденные пороки	340	504,5	795,7	2,34	12
Травмы и отравления, в том числе алкоголем	6740	7982	9583	1,42	23
Болезни кожи	5060	6980	7892	1,56	21
Болезни костей, мышц, соединительной ткани	1130	2183	4312	3,82	5

Таблица 19

Динамика заболеваемости детей и подростков (по итогам Всероссийской диспансеризации 2002 г). Подростки 15–17 лет на 100 тыс.

Группы заболеваний	1992 г.	1997 г.	2002 г.	Динамика роста	Ранг роста
1	2	3	4	5	6
Общая	61 220	74 646	100 469	1,64	19
Инфекции	2352,2	4073,6	4196,7	1,78	16
Психические расстройства	786	838,1	1356,4	1,73	18
Новообразования	87,5	169,2	237,3	3,12	10
Болезни крови	149,0	375,2	654,4	4,39	3
Анемии	102,8	300,2	591,5	5,75	2
Болезни эндокринной системы	763,6	1668,0	2846,1	3,73	4
Менструальные нарушения девочек	655	1310,2	2374,2	3,62	6
Сахарный диабет тип 2	8,9	12,5	14,3	1,61	20
Детский церебральный паралич	4,0	8,7	14,6	3,65	5
Эпилепсия	24,4	36,8	62,8	2,57	12
Миопия	1333	1440	1720,5	1,29	25
Повышение артериального давления	58,1	50,3	150,7	2,59	13
Болезни органов дыхания	32 582	36 152	45 436	1,39	24

Окончание табл. 19

1	2	3	4	5	6
Бронхиальная астма	45,4	85,0	591,5	13,0	1
Аллергический ринит	86,5	120,1	174,2	2,0	14
Атопический дерматит	236,9	273,2	357,3	1,51	21
Болезни органов пищеварения	3665,1	4074,7	5487,7	1,50	22
Гастрит / гастродуоденит	685,8	917,6	1320,2	1,92	15
Язва желудка	91,3	124,3	129,4	1,42	23
Болезни желчного пузыря	172,4	230,7	580,1	3,36	8
Болезни мочеполовой системы	1473,9	3127,9	4459,9	3,02	11
Врожденные пороки развития	101,9	191,2	341,9	3,35	9
Травмы и отравления в том числе алкоголем	9041,7	9415,9	10818,4 1,4	1,20	26
Болезни кожи	3710,9	5113,6	6561,2	1,77	17
Болезни костей, мышц, соединительной ткани	1511,3	2854,8	5162,2	3,42	7

Таблица 20

Распределение детей-инвалидов 0–15 лет в России в 1997 г. по главному нарушению в состоянии здоровья (Баранов А. А., 1999)

Контингенты	Абсолютное число	Процент к общему числу детей-инвалидов
Число детей-инвалидов	514 719	100
из них нарушения:		
– умственные	105 564	20,5
– психологические	28 671	5,6
– языковые и речевые	12 286	2,5
– слуховые и вестибулярные	29 980	5,8
– зрительные	43 258	8,4
– висцеральные и метаболические	126 648	24,1
– двигательные	122 219	23,3
– уродующие	27 645	5,4
– общие и генерализованные	18182	3,5

Как видно из представленных данных, из-за экономико-социального хаоса в России состояние здоровья детского населения страны ухудшилось: почти вдвое возросла частота новообразований и врожденных аномалий развития, более чем вдвое увеличилась заболеваемость эндокринной, обменной и иммунопатологией, патологиями системы кровообращения и дыхания, крови и мочеполовой системы, пищеварения, костно-мышечной системы.

Согласно данным А. А. Баранова (2000), частота диагностики перинатальных поражений мозга у детей первых месяцев жизни у нас в стране достигает 40–60%. По его же данным среди подростков России в 90-х годах число наркологических расстройств возросло в 3,7 раза, наркомании и токсикомании — в 15–17 раз, алкогольных психозов — в 15,5 раза, хронического алкоголизма — в 2 раза. По данным специальных исследований, реальное число подростков, больных алкоголизмом, повысилось в 2–3 раза, страдающих наркоманиями и токсикоманиями — в 6–19 раз. Каждая четвертая девочка-подросток имеет изменения, обусловленные гормональными нарушениями, каждая пятая — воспалительные заболевания придатков матки [Баранов А. А., 2000]. Он же отмечает появление процесса децелерации (отставания параметров физического развития) среди детей России и обнаружение в некоторых регионах нарушенного трофологического статуса с признаками недостаточности питания каждого четвертого-пятого подростка, наличие у 44% обследованных подростков остеопороза (у 51% подростков сочетается со сколиозом). Заболеваемость туберкулезом в России в 90-е годы увеличилась у взрослых в 2,5 раза, а у детей — в 1,8 раза.

Все сказанное свидетельствует о том, что в настоящее время вряд ли можно говорить о наличии зрелого общественного строя в России, ибо состояние охраны здоровья и медицинской помощи матерям и детям — критерий нравственного здоровья государства. Организация медицинской помощи должна быть делом государства, что сводится не только к бесплатной медицинской помощи, но и к ответственности государства за состояние здоровья своих граждан и, прежде всего, детей. К сожалению, в нашей стране пока этого нет.

По данным академика РАМН И. И. Дедова (1998), на большинстве территорий России частота выявления зоба у детей 7–10 лет по результатам ультразвукового исследования составляет 10–30%, и регистрируется легкий или средней тяжести йодный дефицит. Это приводит к задержке психоречевого развития, снижению когнитивных функций у школьников (восприятие, моторика, внимание, память, оперативность) и более низкому коэффициенту интеллектуальности [Маслова О. И. и соавт., 1999]. Это требует йодирования пищевой поваренной соли.

По данным Минздрава России, число здоровых детей, оканчивающих школу, составляет всего лишь 10%, а 40% — хронически больны [Дмитриева Т. Б., 1997]. По более поздним данным число здоровых детей в России в настоящее время едва достигает 4–6% [Баранов А. А., 2000].

В последние 10 лет резко упала рождаемость (с 16–17 до 7–8 на 1000 населения). Это привело к тому, что родилось на 6,1 млн детей меньше, чем в предыдущие 10 лет, а на фоне повышения коэффициента смертности — к отрицательным величинам прироста населения России — до 1 млн в год («русский крест»).

Особую тревогу вызывает рост числа детей-инвалидов в России. Численность детей инвалидов до 16 лет, получающих социальные пенсии, в пересчете на 10 000 детей 0–15 лет включительно составляла в 1980 г. 16,6, а в 1997 г. — 179,7, то есть возросла в 10,8 раза (!), и общее число детей-инвалидов в России в 1999 г. составило 600 000 [Баранов А. А., 2000]. Среди заболеваний, обусловивших возникновение детской инвалидности, на первом месте стоят болезни нервной системы и органов чувств (почти половина из них — детский церебральный паралич); на втором — психические расстройства (более 70% из них — умственная отсталость); на третьем — врожденные аномалии; на четвертом — болезни органов дыхания (в основном — бронхиальная астма).

Говоря о хронических заболеваниях, следует упомянуть, что по данным медицинских генетиков (Бочков Н. П.) значимая роль наследственного предрасположения в настоящее время доказана в 90% случаев наиболее распространенной хронической патологии человека. Ю. Е. Вельтишев (1994) указывает, что генетический компонент в генезе фатальных болезней у детей устанавливают примерно в 40% случаев, причем 10–11% детей умирают от собственно наследственных болезней и около 30% — от приобретенных заболеваний, развившихся на фоне наследственного предрасположения. Установлено, что частота хромосомных аномалий при рождении — 0,6%, моногенных болезней — 0,2–0,9%, а многофакторных (полигенно-наследуемых) — более 20% популяции.

По данным, обобщенным Ю. Е. Вельтишевым, вклад генетических факторов в развитие сахарного диабета составляет около 70%, психозов — 50–75%, ишемической болезни сердца и кардиальных форм ревматизма — 60–75%. Результаты исследований, выполненных под его руководством, показали, что коэффициент наследуемости для родственников первой степени при гломерулонефрите составил 61%, холецистохолангитах — 58%, хроническом тонзиллите — 80%. На наш взгляд, с такой трактовкой вряд ли можно согласиться, ибо упомянутая последней патология (холецистохолангит, хронический тонзиллит) — скорее «семейная» патология и отражает во многом семейный уклад, семейные традиции питания, образа жизни.

ни и в том числе «семейный обмен, семейное поддержание циркуляции инфекционных агентов». Опять-таки на наш взгляд, возрастание частоты хронической патологии у детей в 90-е годы в России связано и с массивной инвазией продуктов промышленного консервирования в рацион беременных женщин и детей, и особенно нередко не вполне качественных — зарубежных. Можно лишь согласиться с Ю. Е. Вельтищевым: «Наихудшим видом загрязнения окружающей среды является засорение человеческих мозгов, следствием которого и является современный экологический кризис», а также: «Введение медицинского страхования (по сути дела платной медицины) может привести к опасному ограничению возможностей профилактической и превентивной педиатрии».

Семьи высокого медико-социального риска — особая тревога каждого педиатра, и число их за 90-е годы резко возросло, хотя официальных данных на этот счет нет. К таким факторам риска относят:

- Вредные привычки — курение, наркомании, регулярный прием алкоголя.
- Девиантное поведение родителей — агрессивность и жестокость, эмоциональная холодность и невнимание, отсутствие любви в обращении с ребенком, раскованное сексуальное поведение, религиозное сектантство и др.
- Плохие материально-бытовые условия. По официальным данным в 2000 г. 21 % семей, имеющих детей, не только не имели доход на каждого члена семьи, соответствующий прожиточному минимуму, но и жили за чертой бедности (большинство медицинских работников так живут!).
- Низкая педагогическая и медицинская активность в связи с особенностями психического склада, низким уровнем культуры и образования — отсюда отсутствие или частые нарушения рациональных режима дня и питания, невыполнение рекомендаций врача и др.

Особенно плохо, когда в семье имеется сочетание факторов высокого медико-социального риска. По данным Н. В. Полуниной и ее сотрудников (2000), в таких семьях заболеваемость неврологическими расстройствами выше в 1,8 раза, психическими — в 3 раза, пищеварительными — в 2,1 раза, инфекционными и паразитарными, кожными — в 1,5 раза, а частота травматизма увеличена в 2,3 раза. Дети относятся к группе «часто болеющих», отстающих в физическом и нервно-психическом развитии. Именно в таких семьях дети чаще начинают курить, чаще приобщаются к наркотикам и алкоголю, чаще совершают правонарушения. У детей, кроме того, могут развиваться не только психологический, но и физический инфантилизм, синдром

дефицита внимания с гиперреактивностью, малая мозговая дисфункция, «школьная фобия», синдром Мюнхаузена. Нередок в таких семьях и синдром «побитого и униженного ребенка».

К сожалению, в какой-то мере сказанное отмечается во всем мире и развитие технической цивилизации намного обгоняет развитие человечности, гуманизма. Жестокость на экране телевизора и в повседневной жизни — повсеместные явления. По данным Ю. Е. Вельтищева (1994), даже в такой внешне благополучной стране, как США, каждый десятый ребенок рождается в семье, подверженной алкоголизму и наркомании, 16–25 детей из 1000 лишены нормального ухода и воспитания, 9 из 1000 подвергаются физическим и сексуальным истязаниям, 140 из 1000 — регулярным побоям.

В 2000 г. в России работало 65 600 педиатров.

Безусловно, становление и развитие отечественной педиатрии тесно связано со становлением и развитием мировой медицины и педиатрии, но анализ этого все же — задача курса истории медицины. Вместе с тем, выдающийся современный отечественный терапевт академик Андрей Иванович Воробьев замечает (2002): «Понятие о глобализации мира, которое не сходит со страниц газет и журналов, отражает реальность: границы стран, идеологий, морали стираются, английский язык становится международным, профессиональные понятия одной страны, прежде всего — США, быстро принимаются в других странах. Вместе с тем, своеобразная индустриализация науки, в том числе медицины, исподволь приводит к утрате чисто человеческих отношений между врачом и больным, подменяемых законом. А закон и мораль — не рядом лежат». Поэтому считаем целесообразным начать учебник именно с главы «Медицинская этика и деонтология педиатра».

Глава 1

МЕДИЦИНСКАЯ ЭТИКА И ДЕОНТОЛОГИЯ ПЕДИАТРА

«Каждый врач должен сам выработать для себя представление о врачевании, которое в сущности есть умение разместить себя, пациента, науку и культуру во времени и пространстве».

А. Ф. Билибин

Этика (от греч. *ethos* — обычай, характер) — система норм нравственного поведения людей, их обязанностей по отношению друг к другу, к обществу, Родине на основе общечеловеческих представлений о добре и зле; а также — философское учение о морали, нравственности, как одной из форм идеологии, о ее сущности, законах исторического развития и роли в общественной жизни.

Проще говоря, *этика — методология защиты человека от человека и даже нравственного самосохранения человека*. Великий русский врач Николай Иванович Пирогов писал жене: «Вспомни, что вся наша жизнь — бесконечная цепь: в одно мгновение мы высоки, добры, прекрасны; в другом — низки, злы и подлы, и даже делая доброе по его следствиям, может быть худо внутренне, и, делая злое, по его следствиям, можем быть высоки и добры внутренне».

Медицинская этика рассматривает всю совокупность моральных критериев, которыми руководствуется работник здравоохранения в повседневной работе, направленной на удовлетворение потребностей общества и каждого человека в сохранении и укреплении состояния здоровья или возвращении его при болезни.

Медицинская деонтология (от греч. *deon, deontos* — должное, надлежащее; *logos* — учение) — совокупность этических норм при выполнении медицинским работником своих профессиональных обязанностей, а также принципов поведения, профессиональных приемов психологического общения с обратившимся к врачу здоровым или больным человеком. Таким образом, деонтология — составная часть медицинской этики, и если этика — методологическое, то деонтология — методическое понятие. Если медицинская этика не несет в себе специфики отдельной врачебной специальности, то медицинская деонтология имеет прикладной характер, обусловленный той или иной медицинской профессией, то есть различают деонтологию акушера-гинеколога, педиатра, терапевта, эндокринолога, андролога, хирурга, судебного медика, онколога, рентгенолога, венеролога и т. д.

Деонтологические принципы работы врача выработались веками работавшими до нас поколениями врачей, и знание этих принципов — одно из необходимых условий успешного врачевания. Эти принципы касаются взаимоотношений: врач и больной, врач и родственники больного, врач и коллеги, врач и медицинская сестра, врач и общество, врачебная тайна, деонтология медицинской документации, деонтология научных исследований и применения новейших научных сведений, деонтология анализа медицинских ошибок, деонтология работы медицинских учреждений. *Деонтология не столько изучается студентами как отдельная дисциплина, сколько усваивается во время всего хода учебы в институте, общения с учителями, врачами, пациентами и в дальнейшем всей повседневной врачебной жизнью.* Опыт предшествующих поколений врачей, заложенный в принципах медицинской этики и деонтологии, должен срабатывать в повседневной практике еще до того, как врач начинает рассматривать данный конкретный случай заболевания, что поможет и пациенту, и врачу, то есть он должен, как бы подсознательно, действовать еще до того, как вступает в действие рассудок.

Несомненно, что медицинская этика, имея свою специфику, в то же время базируется на принципах общечеловеческой этики как методологии «защиты человека от человека» и осознании человеком целей его жизни.

А. С. Пушкин писал, что умение проявить себя в природном существе есть признак совершенства. Каково же природное существо человека? На этот вопрос на протяжении истории человечества ученые и философы не смогли дать общепризнанного ответа. В последние десятилетия особенно популярна парадигма — «права человека». При этом акцент делается прежде всего на правах человека, получаемых от общества... В нашей стране эта парадигма антропоцентризма, эгоцентризма стала доминировать, наряду с парадигмой рыночной экономики, после распада социалистического государства — СССР. Однако тысячелетняя история христианства в России привела к несколько иной расстановке акцентов.

Христианская православная этика. Митрополит Санкт-Петербургский и Ладожский Иоанн (Снычев) писал: «Русское общество, всегда стремившееся настроить свое бытие в унисон с требованиями христианского мировоззрения, от века строилось на воспитании в человеке прежде всего осознания своих религиозных, гражданских и семейных обязанностей. Горький опыт междоусобных распрей крепко-накрепко выучил наших предков: акцент на “права” неизбежно порождает упреки в их несоблюдении, взаимные претензии, обиды и склоки. Благородная, на первый взгляд, идея абсолютизации “прав” питает гордыню, высокоумие и тщеславие, ведет к обособлению, разделению, противопоставлению интересов и, в конечном счете, к сословной и классовой вражде, к войне “всех против всех”,

по живому рассекающей народное тело» («Самодержавие духа», СПб., 1996, с. 344). Означает ли сказанное игнорирование прав человека? Нет, конечно, нет. В «Евангелии от Матфея» читаем: «Иисус сказал ему: “Возлюби Господа Бога своего всем сердцем твоим, и всей душой твоею, и всем разумением твоим”. Сия есть первая и наибольшая заповедь; вторая же подобная ей: “Возлюби ближнего твоего, как самого себя”. На сих двух заповедях утверждается весь закон и пророки» (Мтф. 22: 37–40).

Напомним основные заповеди Ветхого Завета. «Не делай себе кумира. Почитай отца твоего и мать твою, чтобы продлились дни твои на земле... Не убивай. Не прелюбодействуй. Не кради. Не произноси ложного свидетельства на ближнего твоего. Не желай дома ближнего твоего; не желай жены ближнего твоего, ни раба его, ни рабыни его, ни вола его, ни осла его, ничего, что у ближнего твоего» (Исх., 20: 4–17), а также Нового Завета, сказанные Иисусом Христом в Нагорной проповеди: «Не судите, да не судимы будете; Ибо каким судом судите, таким будете судимы; и какою мерою мерите, такую и вам будут мерить. И что ты смотришь на сучок в глазе брата твоего, а бревно в твоём глазе не чувствуешь? Или, как скажешь брату твоему: “дай, я выну сучок из глаза твоего”; а вот, в твоём глазе бревно? Лицемер! вынь прежде бревно из твоего глаза, и тогда увидишь, как вынуть сучок из глаза брата твоего... Итак, во всем, как хотите, чтобы с вами поступали люди, так поступайте и вы с ними...» (Мтф., 7: 1–5, 12). Из прочитанного понятно, что ни о каком игнорировании прав человека здесь и речи нет, все как раз наоборот.

«Человек сам по себе — микрокосм, малый мир, отражающий в своей таинственной глубине все многообразие вселенной... Две силы действуют в сердце человеческом. Сила первая — Закон Божий, незримо начертанный всемогущим перстом Его на скрижалях нашей души. Совесть — вот несусыпный страж и глашатай этого Закона. Сила вторая — мятежные порывы разрушительных страстей: гордыни и властолюбия, тщеславия и алчности, похоти и злобы, зависти и лицемерия. Каждая из двух сил свидетельствует о себе приличным ей образом, пытаясь склонить на свою сторону нашу свободную волю. Здесь — место брани духовной. Здесь решается индивидуальная человеческая судьба и определяется ход мировой истории» — Митрополит Иоанн (Снычев), «Русский узел».

Итак, одним из основных догматов христианства является «возлюби ближнего как самого себя». Легче любить человечество, чем конкретного человека. «И презирал он человека, и человечество любил» (П. А. Вяземский) Мы все хотим, чтобы окружающие не обращали внимания на наши недостатки, замечая и ценя главное, что в нас есть; но обратная реакция достаточно непроста — видеть прежде всего в окружающем не его недостатки, а достоинства.

«Три добродетели, необходимые христианину для вечной жизни, для спасения: Вера, Надежда, Любовь. Семь грехов смертных для христианина: Гордость. Сребролюбие. Блуд. Гнев. Чревоугодие. Зависть. Уныние. Им же противостоят: Смирение. Нелюбостяжание. Целомудрие. Кроткость. Воздержание. Доброжелательство. Упование» («Молитвослов»).

Священное Писание учит: «Погибели предшествует гордость, и падению — надменность» (Пр. 16:18). «Гордость стоит на пути любви. Бог гордым противится, — говорит Библия, — по той причине, что эгоист любит только себя, а это противоречит всеобъемлющей любви Творца». Современный архиепископ Екатеринбургский и Верхотурский Викентий говорит (2004): «Быть только нравственным мало. Требуется гарантия нравственности от неверной мотивации, для сохранения целостности личности человека — духовность. Многие добрые поступки и дела внешне могут быть оценены как весьма нравственные и этические. Однако нам известно и такое выражение: “святой сатана”, который делает все правильно, а дух его исполнен гордости и тщеславия....Мы не знаем выше этики, чем та, которую открыл людям Христос, и основы которой изложены в Нагорной проповеди в 5-й, 6-й и 7-й главах Евангелия от Матфея, в притче о Страшном Суде и в посланиях святого апостола Павла».

Не случайно идея «культы прав человека» родилась в странах католического мира, ибо если православие зиждется на воспитании в человеке радости отдавать, то католичество — на уважении права любого человека получать. Согласно православию дар Божий — получать больше удовлетворения дая, оделяя, уча, чем получая, учась. «Что отдал — сохранил, что сберег для себя — то потерял» — учит православие. «Мое то, что я отдал» (преп. Максим Исповедник). Первичным в сердце человека должна быть любовь к миру, и из нее вытекает долг перед другими людьми — основа православия, тогда как по католической трактовке первичен долг перед другими, а любовь — следствие осознанного долга. Эта мысль на наш взгляд — фундаментальная в «Легенде о великом инквизиторе», где Ф. М. Достоевский гениально показывает крах второй традиции трактовки Христа.

А. П. Чехов писал: «Желание служить общему благу должно непременно быть потребностью души, условием личного счастья, если оно происходит не отсюда, а из теоретических соображений, то оно не то».

Русский религиозный философ В. С. Соловьев считал, что в процессе совершенствования человека поддерживают три первичных свойства человеческой природы: стыд, жалость и милосердие, благоговение. Человек стыдится своей животности, несовершенства и проявляет половой стыд. Чувство жалости и сочувствия проявляется человеком ко всем живым существам, обнаруживая солидарность с ними, что по Соловьеву является непременным условием общественной жизни, а эти три чувства в совокупности

и выражают специфическое отношение человека к тому, кого он считает ниже себя, равным себе и выше себя. При этом надо не только благоговеть перед Богом, но и почитать предков и учителей. Вина перед чужой болью — одна из основ христианской нравственности, так же, как и любовь — мост между нашим несовершенным миром и миром Творца. «Смысл человеческой любви есть оправдание и спасение индивидуальности через жертву эгоизма» (В. С. Соловьев). Архиепископ Лука (профессор, хирург, автор замечательной книги «Очерки гнойной хирургии», Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий) писал: «Любовь не может заключаться в себе самой, ибо основное ее свойство — потребность изливаться на кого-нибудь и на что-нибудь, и эта потребность привела к созданию Богом мира» («Дух, душа, тело», СПб., 1995, с. 14). Он также подчеркивает, что согласно Священному Писанию органом чувств и особенно высших чувств, высшего подсознания у человека является сердце. Не случайно на большинстве икон Богоматерь держит младенца на левой стороне у сердца.

Каждый человек повседневно сердцем решает: делать ему доброе или злое, хорошее или дурное, и никто за него это решить не может. В народе говорят: «Сердце подсказало». Сердце каждого человека — арена борьбы добра и зла. Уменьшить зло в мире надо, прежде всего, активным воспитанием собственного сердца и творением добра, а не «борьбой со злом». Там, где мало добра — торжествует зло. В этом смысле у врача уникальная профессия — он ежедневно должен творить добро, с добрым сердцем.

Митрополит Иоанн (Снычев) напоминал: «К духовным добродетелям относятся искоренение из своего сердца раздражительности, злобы, злопамятства, осуждения и снискание великодушия и терпения, чистоты душевной. Дух, согласно учению Церкви, есть та сила, которую вдохнул Бог в человека, завершая сотворение его. Он есть искра богоподобия, горящая в душе человеческой, возвышая его безмерно надо всякою земной тварью. Совесть — вот первое осязательное проявление духовной жизни» («Нам доверено отечество»).

Согласно выдающемуся русскому физиологу Алексею Алексеевичу Ухтомскому, в основе природы человеческого сознания лежит принцип доминанты, а важнейшей доминантой, организующей сознание, является «доминанта на лицо другого»: «Только там, где ставится доминанта на лицо другого как на самое дорогое для человека — впервые преодолевается проклятие индивидуалистического отношения к жизни, индивидуалистического миропонимания, индивидуалистической науки. Ибо ведь только в меру того, насколько каждый из нас преодолевает самого себя и свой индивидуализм, самоупор на себя — ему открывается лицо другого, сам человек впервые заслуживает, чтобы о нем заговорили как о лице».

Видный современный нейрохирург профессор Л. Б. Лихтерман вспоминает (2004), как на лекции, которую он слушал в студенческие годы, В. Ф. Войно-Ясенецкий доказывал существование Бога: «Я — хирург, я сердце человеческого много раз держал в руках своих, но любви в нем не видел. Я — хирург, я мозг человеческий много раз держал в руках своих, но разума в нем не видел. Так и Бог есть, но мы его не видим». Далее Л. Б. Лихтерман пишет: «Однако не в доказательствах дело. Богу, если он есть, не нужны доказательства его существования. Нужна вера в него. Если под этой верой понимать стремление человека к совершенству, нравственности и объяснению вечного вопроса о мироздании и смысле жизни, то Бог близок любому живущему и врачу в том числе... Я думаю, что все, кто лечит людей, верующие или неверующие, служат Богу». Конечно же, *вера — методология нравственного самосохранения человека, и врач, блюдуший принципы биоэтики* (см. ниже), *вольнo или невольнo — «верующий», ибо он делает то, что хочет Бог.*

С. П. Боткин говорил: «Необходимо иметь истинное призвание к деятельности практического врача, чтобы сохранить душевное равновесие при различных неблагоприятных условиях жизни, не впадая при неудачах в уныние или самообольщение при успехах. Нравственное развитие врача — практика поможет ему сохранить то душевное равновесие, которое даст ему возможность исполнить священный долг перед ближними и Родиной, что будет обуславливать истинное счастье его жизни».

Великие русские медики С. П. Боткин, Н. И. Пирогов, И. П. Павлов были православными людьми, горячими патриотами своего Отечества.

Типичными чертами русского народа, согласно митрополиту Санкт-Петербургскому и Ладожскому Иоанну, следует считать:

1. Соборность — сознание духовной общности народа, коренящееся в общем служении, общем долге.
2. Державность — сознание каждым ответственности за всех, за нравственное здоровье общества, выраженное в формуле митрополита московского Филарета: «Любите врагов своих, сокрушайте врагов Отечества, гнушайтесь врагами Божиими».
3. «Всечеловечность», открытость русского характера — отрицание фальшивой национальной спеси, отрицание самоценности национальной принадлежности, готовность бескорыстного соединения с каждым, приемлющим святыни и нравственные устои национальной жизни.

Он писал: «Русская история учит, что общество, желающее сохранить в себе державные черты, должно признавать — верховная власть в стране принадлежит не партии какой-нибудь, не организации или сословию и даже не народу в целом: она принадлежит основополагающим принципам

нравственности. “Не лги!”, “Не воруй!”, “Не блуди!”, “Не скупись!”, “Не завидуй!”, “Не злобься!”, “Не гордись!” — вот что должно определять нашу жизнь... Понятие “русский” в этом смысле не является исключительно этнической характеристикой. Соучастие в служении русского народа может принять каждый, признающий Богоустановленность этого служения, отождествляющий себя с русским народом по духу, цели и смыслу существования, независимо от национального происхождения» (Иоанн «Россия, Русь, храни себя, храни!»).

Современный митрополит Калининградский и Смоленский Кирилл добавляет к характерным чертам русского народа такие: справедливость, жертвенность и целомудренность. «Если в жизни есть смысл и цель, то смысл этот и цель вовсе не в нашем счастье, а в чем-то более разумном и высоком. Делайте добро!» (А. П. Чехов). «Спешите делать добро!» — девиз выдающегося русского врача-гуманиста Федора Петровича Гааза. Российская традиция — прощать обидчика, ибо, если кто-то обидел — то ему плохо, и человек, которому хорошо, никогда не обидит другого. Вся русская история XX века — проявление жертвенности русского народа. Выдающийся современный русский поэт иеромонах Роман (Матюшин) написал (1992):

«Сколько боли кругом, сколько боли!
Горькородна вода бытия.
Только радости — вольная воля.
Да сомнительна радость сия.
И уже, как ни думай, ни охай,
Беспросветность не станет светлей...
Я назвал бы Россию Голгофой,
Но Голгофа одна на земле».

В течение 100 лет, начиная с январской революции 1905 г., в России не было длительного периода спокойной жизни народа по законам, соблюдаемым всеми без исключения членами общества, государственного правления в интересах именно ныне живущих людей, что подорвало веру народа в существование государственной справедливости в стране. Особенно тяжелым в этом плане был конец XX века, когда стало наиболее очевидным бесстыдство власть имущих (ох, как прав И. Кант: «обладание властью извращает свободное суждение разума»). Но в тысячелетней истории России были времена и гораздо хуже (достаточно вспомнить недавнюю Великую Отечественную Войну 1941–1945 гг.), и страна и духовность народа всегда возрождались, ибо верили. Вл. Соловьев писал: «Не искушаться видимым господством зла и не отрекаться ради него от невидимого добра — это подвиг веры. В нем вся сила человека. Кто не способен на этот подвиг, тот ничего не сделает. Люди факта живут, но не они творят жизнь. Творят жизнь люди веры». Россию всегда спасала и будет спасать Вера народа.

На русском языке человек в ответ на сделанное кем-либо ему добро отвечает «Спасибо», то есть спаси Бог вас. В царской России в паспорте надо было указывать не национальность, а вероисповедание. Ф. М. Достоевский, провозгласивший: «Мир спасет красота!», прежде всего имел в виду красоту подвига Христа, отдавшего свою жизнь во искупление грехов человечества, красоту христианской любви, которая, по его мнению, и спасет Россию. Западная философия — философия права, русская философия — философия любви. Любовь — чувственное и духовное осознание гармонии и красоты индивидуальной неповторимости, воплощенности Божественного начала и осмысленности в другом живом существе в сочетании с ощущением бесконечности жизни и единства мира, в котором все взаимосвязано и требует взаимного понимания, поддержки и помощи.

Любовь — дар, счастье единения и осуществления долга служения. «У нас в России брак не по любви презирается, чувственность внушает отвращение» (А. П. Чехов). В то же время А. И. Куприн писал: «...все люди обладают музыкальным слухом, но у миллионов он, как у рыбы трески или как у штабс-капитана Васильченки, а один из миллиона — Бетховен. Так во всем: в поэзии, в искусстве, в мудрости... И любовь, говорю я вам, имеет свои вершины, доступные лишь единицам из миллионов».

В 1-м послании от Иоанна Святого Евангелия читаем: «Бог есть любовь, и пребывающий в любви пребывает в Боге, и Бог в нем», «В любви нет страха, но совершенная любовь изгоняет страх, потому что в страхе есть мучение; боящийся не совершенен в любви» (1-е Ин., 4: 16–18). А в 1-м послании Корифинянам апостола Павла также читаем: «Если я говорю языками человеческими и ангельскими, а любви не имею, то я — медь звенящая, или кимвал звучащий. Если имею дар пророчества и знаю все тайны, и имею всякое познание и всю веру, так что могу и горы переставлять, а не имею любви — то я ничто... Любовь долготерпит, милосердствует, любовь не завидует, любовь не превозносится, не гордится, не бесчинствует, не ищет своего, не раздражается, не мыслит зла, не радуется неправде, сорадуется истине; все покрывает, всему верит, всего надеется, все переносит... А теперь пребывают сии три: вера, надежда, любовь; но любовь из них больше» (1-е Кор., 13, 1–13).

Нет ничего более несовместимого с христианской любовью, чем право сильного обидеть, унижить слабого. Конечно, речь идет не только о физической силе, но и, прежде всего, об интеллектуальной и о материальной. Обладатель высокого интеллекта, материальных богатств не имеет права снисходительно, свысока относиться, презирать не обладающих ими. Интеллектуальная мощь — это не только и даже не столько заслуга индивидуума, сколько дар Божий, обязанность служения, долг перед людьми, Отечеством.

Конечно, не следует думать, что сказанное относится лишь к христианской религии. Авиценна (Ибн Сина) еще в X веке писал:

«Заповедны десять вещей для благородного человека,
Из которых шесть благородному человеку не присущи:
Зависть, подлость, ложь,
Показ (своей) нужды, слабости и боли.
Когда есть (у тебя) богатство, друзьям руку
Нужно протянуть для даяния и помощи.
Когда же бывает (тебе) трудно, не раскрывай тайны,
Пусть лицо твое пожелтеет от боли».

В Коране сказано, что кто спасет жизнь одному ребенку — спасет мир. Л. Н. Толстой, как известно, в конце жизни «отпавший» от православия, так изложил заповеди:

1. Не сердитесь и будьте в мире со всеми.
2. Не забавляйтесь похотью блудной.
3. Не клянитесь никому и ни в чем.
4. Не противьтесь злу, не судите и не судитесь.
5. Не делайте различия между разными народами и любите чужих так же, как своих.

Л. Н. Толстой различал три вида нравственности:

- нравственно то, что служит на пользу моему «я». Это — нравственность дикости;
- нравственно то, что служит на пользу тому кругу, который есть мой. Это — нравственность варварства;
- нравственно то, что служит на пользу всему человечеству. Это нравственность общечеловеческая.

Он писал, что хороший человек живет своими мыслями и чужими чувствами, плохой — своими чувствами и чужими мыслями.

Русская Православная Церковь подчеркивает: «Патриотизм православного христианина должен быть действенным. Он проявляется в защите отечества от неприятеля, труде на благо отчизны, заботе об устройении народной жизни, в том числе путем участия в делах государственного управления. Христианин призван сохранять и развивать национальную культуру, народное самосознание...

Православной этике противоречит деление народов на лучшие и худшие, принижение какой-либо этнической или гражданской нации. Тем более не согласны с православием учения, которые ставят нацию на место Бога или низводят веру до одного из аспектов национального самосозна-

ния». («Церковь и мир» — Основы социальной концепции Русской Православной Церкви; 2000, II. 3 — II. 4).

«Рыночная» экономика, доминирующая пока в нашем обществе, основные принципы которой: все на продажу, торгуют все, не продашь — не проживешь, достоинства человека определяются тем, что у него есть, что продать, способствует накоплению материальных ценностей у узкой группы людей, которые даже у них не столько облегчают, сколько отягощают жизнь. Это приводит к «пандемии падения нравственности». Наша сегодняшняя жизнь подтверждает справедливость положения: «В прямом соответствии с ростом стоимости мира вещей растет обесценивание человеческих ценностей, нематериального мира» (К. Маркс).

Упомянем, что, согласно православной этике, бескомпромиссное отношение ко злу, греху должно сочетаться с терпимостью к тем, от кого они исходят, стремлением помочь им освободиться от греха и зла, прежде всего, осознав их пагубность для бессмертной души человеческой. В недавнем же социалистическом прошлом страны терпимость ко злу (готовность допустить несправедливость, зло ради отстаиваемого абстрактного добра) влекла к нетерпимости к тем, кто виделся как источник греха и зла в тогдашнем понимании. В этом коренное отличие этики православной от этики коммунистической. Основное направление православной этики — попечение о душе, духе человека, а коммунистической (и «рыночной экономики» тоже) — забота о телесной сущности человека.

Николай Иванович Пирогов писал: «Быть счастливым счастьем других — вот настоящее счастье и земной идеал жизни всякого, кто избирает врачебную профессию».

МЕДИЦИНСКАЯ ЭТИКА

Общие положения медицинской этики изложены еще 24 века тому назад Гиппократом (460–377 г. до н. э.) в «Клятве»: «Клянусь Аполлоном врачом, Асклепием, Гигией и Панакеей и всеми богами и богинями, беря их в свидетели исполнять честно, соответственно моим силам и моему разумению, следующую присягу и письменное обязательство: считать научившего меня врачебному искусству наравне с моими родителями, делиться с ним своими достатками и в случае надобности помогать ему в его нуждах; его потомство считать своими братьями, и это искусство, если они захотят его изучать, преподавать им безвозмездно и без всякого договора; наставления, устные уроки и все остальное в учении сообщать своим сыновьям, сыновьям своего учителя и ученикам, связанным обязательством и клятвой по закону медицинскому, но никому другому.

Я направляю режим больных к их выгоде сообразно с моими силами и моим разумением, воздерживаясь от причинения всякого вреда и несправедливости. Я не дам никому просимого у меня смертельного средства и не покажу пути для подобного замысла; точно также я не вручу никакой женщине абортивного пессария. Чисто и непорочно буду я проводить свою жизнь и свое искусство. Я ни в коем случае не буду делать сечения у страдающего каменной болезнью, предоставив это людям, занимающимся этим делом. В какой бы дом я ни вошел, я войду туда для пользы больного, будучи далек от всего намеренного, несправедливого и пагубного, особенно от любовных дел с женщинами, мужчинами, свободными и рабами.

Что бы при лечении — а также без лечения — я ни увидел или ни услышал касательно жизни людской из того, что не следует когда-либо разглашать, я умолчу о том, считая подобные вещи тайной. Мне, нерушимо выполняющему клятву, да будет дано счастье в жизни и в искусстве и слава у всех людей на вечные времена; преступающему же и давшему ложную клятву да будет дано обратное этому».

Максимум Гиппократ пережил века и актуален сегодня, как и 24 века назад: «Не навредить» — первая заповедь врачевания, «Где есть любовь к людям, там будет и любовь к врачебному искусству», «Медицина — поистине самое благородное из всех искусств», «Врач-философ подобен богу», «Жизнь коротка, путь искусства долог, удобный случай скоропреходящ, опыт обманчив, суждение трудно», и др.

Стоит отметить, что II Международный деонтологический конгресс (Париж, 1967) счел возможным рекомендовать дополнить клятву Гиппократ единственной фразой: «Клянусь обучаться всю жизнь!». III Международный конгресс «Врачи мира за предотвращение ядерной войны» (1983) внес предложение дополнить национальные и международные кодексы о профессиональном моральном долге врача, в основе которых лежит «Клятва Гиппократ», пунктом, обязывающим медиков бороться против ядерной катастрофы.

«Факультетское обещание», которое подписывал после успешной сдачи экзаменов и защиты диссертации молодой врач в дореволюционной России (печаталось на оборотной стороне диплома), также было основано на «Клятве Гиппократ»: «Принимая с глубокой признательностью даруемые мне наукой права врача и постигая всю важность обязанностей, возлагаемых на меня сим званием, я даю обещание в течение всей своей жизни ничем не помрачить чести сословия, в которое ныне вступаю. Обещаю во всякое время помогать, по лучшему моему разумению, прибегающим к моему пособию страждущим, свято хранить вверяемые мне семейные тайны и не употреблять во зло оказываемого мне доверия. Обещаю не заниматься приготовлением и продажей тайных средств. Обещаю быть справедливым к своим сотоварищам-врачам и не оскорблять их личность; однако же,

если бы того потребовала польза больного, говорить правду прямо и без лицемерия. В важных случаях обещаю прибегать к советам врачей, более меня сведущих и опытных; когда же сам буду призван на совещание, буду по совести отдавать справедливость их заслугам и стараниям».

КЛЯТВА ВРАЧА

в редакции Федерального закона РФ от 20.12. 1999 № 214-ФЗ (Статья 60 «Основы законодательства РФ об охране здоровья граждан», утвержденная Указом Президента РФ 1. 12. 2004 № 151-ФЗ)

«Получая высокое звание врача и приступая к профессиональной деятельности, я торжественно клянусь:

честно исполнять свой врачебный долг, посвятить свои знания и умения предупреждению и лечению заболеваний, сохранению и укреплению здоровья человека;

быть готовым оказать медицинскую помощь, хранить врачебную тайну, внимательно и заботливо относиться к больному, действовать исключительно в его интересах независимо от пола, расы, национальности, языка, происхождения, имущественного и должностного положения, места жительства, отношения к религии, убеждений, принадлежности к общественным объединениям, а также других обстоятельств;

проявлять высочайшее уважение к жизни человека, никогда не прибегать к осуществлению эвтаназии;

хранить благодарность и уважение к своим учителям, быть требовательным и справедливым к своим ученикам, способствовать их профессиональному росту;

доброжелательно относиться к коллегам, обращаться к ним за помощью и советом, если этого требуют интересы больного, и самому никогда не отказывать коллегам в помощи и совете;

постоянно совершенствовать свое профессиональное мастерство, беречь и развивать благородные традиции медицины».

ЖЕНЕВСКАЯ ДЕКЛАРАЦИЯ ВСЕМИРНОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АССОЦИАЦИИ

Принята 2-й Генеральной Ассамблеей Всемирной медицинской ассоциации, Женева, сентябрь 1948, дополнена 22-й (1968), 35-й (1983) и 46-й Всемирными медицинскими ассамблеями (1994)

«Вступая в члены медицинского сообщества:

- я торжественно обязуюсь посвятить свою жизнь служению идеалам гуманности;
- я буду отдавать моим учителям дань уважения и благодарности, которую они заслуживают;

- я буду исполнять мой профессиональный долг по совести и с достоинством;
- здоровье моего пациента будет моим первейшим вознаграждением;
- я буду уважать доверенные мне секреты, даже после смерти моего пациента;
- я буду поддерживать всеми моими силами честь и благородные традиции медицинского сообщества;
- мои коллеги станут моими братьями и сестрами;
- я не позволю соображениям пола или возраста, болезни или недееспособности, вероисповедания, этнической или национальной клановости, партийно-политической идеологии, расовой принадлежности, сексуальной ориентации или социального положения встать между исполнением моего долга и моим пациентом;
- я буду проявлять высочайшее уважение к человеческой жизни с момента ее зачатия и никогда, даже под угрозой, не использую свои медицинские знания в ущерб нормам гуманности;
- я принимаю на себя эти обязательства торжественно, свободно и честно».

МЕЖДУНАРОДНЫЙ КОДЕКС МЕДИЦИНСКОЙ ЭТИКИ

Принят 3-й Генеральной Ассамблеей Всемирной медицинской ассоциации, Лондон, октябрь 1949, дополнен 22-й (1968) и 35-й Всемирными медицинскими ассамблеями (1983)

Общие обязанности врачей

Врач должен всегда поддерживать наивысшие профессиональные стандарты.

Врач должен не позволять соображениям собственной выгоды оказывать влияние на свободу и независимость профессионального решения, которое должно приниматься исключительно в интересах пациента.

Врач должен ставить во главу угла сострадание и уважение к человеческому достоинству пациента и полностью отвечать за все аспекты медицинской помощи, вне зависимости от собственной профессиональной специализации.

Врач должен быть честен в отношениях с пациентами и коллегами и бороться с теми из своих коллег, которые проявляют некомпетентность или замечены в обмане.

Врач должен уважать права пациентов, коллег, других медицинских работников, а также хранить врачебную тайну.

Врач должен лишь в интересах пациента в процессе оказания медицинской помощи осуществлять вмешательства, способные ухудшить его физическое или психическое состояние.

Врач должен быть крайне осторожен, давая информацию об открытиях, новых технологиях и методах лечения через непрофессиональные каналы.

Врач должен утверждать лишь то, что проверено им лично.

С нормами медицинской этики несовместимы:

Самореклама, если она специально не разрешена законами страны и этическим кодексом Национальной медицинской ассоциации.

Выплата врачом комиссионных за направление к нему пациента, либо получение платы или иного вознаграждения из любого источника за направление пациента в любое лечебное учреждение, к определенному специалисту или назначение определенного вида лечения без достаточных медицинских оснований.

Обязанности врача по отношению к больному

Врач должен постоянно помнить о своем долге сохранения человеческой жизни.

Врач должен обратиться к более компетентным коллегам, если необходимое пациенту обследование или лечение выходит за уровень его собственных профессиональных возможностей.

Врач должен хранить врачебную тайну даже после смерти своего пациента.

Врач должен всегда оказывать неотложную помощь любому в ней нуждающемуся, за исключением только тех случаев, когда он удостоверился в желании и возможностях других лиц сделать все необходимое.

Обязанности врачей по отношению друг к другу

Врач должен вести себя по отношению к своим коллегам так, как хотел бы, чтобы они вели себя по отношению к нему.

Врач не должен переманивать пациентов у своих коллег.

Врач должен соблюдать принципы «Женевской декларации», одобренной «Всемирной медицинской ассоциацией».

КОНВЕНЦИЯ О ПРАВАХ РЕБЕНКА

(UNICEF, Детский фонд ООН)

Краткое изложение основных положений

I. Преамбула

В преамбуле упоминаются основополагающие принципы Организации объединенных наций и конкретные положения некоторых соответствующих пактов и деклараций по правам человека. В ней подтверждается, что дети в силу своей уязвимости нуждаются в особой заботе и охране, особый акцент в ней делается на основной заботе и ответственности по защите со стороны семьи. В ней также подтверждается необходимость правовой и другой защиты ребенка до и после рождения, важность уважения культурных ценностей народа, к которому принадлежит ребенок, и жизненно важная роль международного сотрудничества в деле защиты прав ребенка.

II. Часть первая

Определение ребенка (Статья 1). Ребенком признается лицо, не достигшее 18 лет, за исключением тех случаев, когда в соответствии с национальными законами предусматривается совершеннолетие в более раннем возрасте.

Предотвращение дискриминации (Статья 2). Все права распространяются на всех детей без исключения. Государство обязано защищать ребенка от любых форм дискриминации и принимать необходимые меры по защите его прав.

Наилучшее обеспечение прав ребенка (Статья 3). Все действия в отношении ребенка должны в полном объеме учитывать его интересы. Государство должно обеспечивать соответствующую заботу о ребенке, если родители или другие лица, на которых возложена эта ответственность, этого не делают.

Осуществление прав (Статья 4). Государство должно делать все возможное для осуществления прав, содержащихся в настоящей Конвенции.

Воспитание в семье и развивающиеся способности ребенка (Статья 5). Государство должно уважать права и ответственность родителей и расширенной семьи в деле воспитания ребенка в соответствии с его развивающимися способностями.

Выживание и развитие (Статья 6). Каждый ребенок имеет неотъемлемое право на жизнь, и государство обязано обеспечить выживание и развитие ребенка.

Имя и гражданство (Статья 7). Ребенок имеет право на имя при рождении. Ребенок имеет право на получение гражданства и, насколько это возможно, на то, чтобы знать, кто его родители, а также на заботу с их стороны.

Сохранение индивидуальности (Статья 8). Государство обязано защищать и, в случае необходимости, восстанавливать основные аспекты индивидуальности ребенка. Это включает имя, гражданство и семейные связи.

Разлучение с родителями (Статья 9). Ребенок имеет право жить со своими родителями за исключением тех случаев, когда это противоречит наилучшим интересам ребенка. Ребенок также имеет право сохранять связь с обоими родителями в случае разлучения с одним из них или с обоими.

Воссоединение семьи (Статья 10). Дети и их родители имеют право покидать любую страну и въезжать в собственную страну с целью воссоединения или поддержания личных отношений между ребенком и родителями.

Незаконное перемещение и невозвращение (Статья 11). Государство обязано предотвращать похищение или удерживание ребенка за границей одним из родителей или третьей стороной и принимать необходимые меры в подобных случаях.

Взгляды ребенка (Статья 12). Ребенок имеет право свободно выражать свои взгляды, причем этим взглядам должно уделяться внимание при решении любых вопросов, затрагивающих данного ребенка.

Свобода выражения мнения (Статья 13). Ребенок имеет право выражать свои взгляды, получать информацию, передавать информацию и идеи независимо от границ.

Свобода мысли, совести и религии (Статья 14). Государство должно уважать свободу мысли, совести и религии ребенка при соответствующем руководстве со стороны родителей.

Свобода ассоциации (Статья 15). Ребенок имеет право встречаться с другими людьми и вступать в ассоциации или создавать их.

Защита права на личную жизнь (Статья 16). Дети имеют право на защиту от вмешательства в их личную, семейную и домашнюю жизнь, а также в их переписку, на защиту от клеветы и оговора.

Доступ к соответствующей информации (Статья 17). Государство должно обеспечить доступ детей к информации и материалам из различных источников, оно должно поощрять распространение средствами массовой информации материалов, способствующих социальному и культурному развитию ребенка и предпринимать шаги по защите детей от вредной информации.

Ответственность родителей (Статья 18). Родители совместно несут основную ответственность за воспитание ребенка, а государство должно поддерживать их в этом. Государство должно оказывать надлежащую помощь родителям в воспитании детей.

Защита от злоупотреблений и небрежного обращения (Статья 19). Государство должно защищать ребенка от любых форм плохого обращения с ним со стороны родителей или других лиц, несущих ответственность за заботу о нем, и создавать соответствующие социальные программы предупреждения злоупотреблений и лечения пострадавших.

Защита ребенка, лишенного семьи (Статья 20). Государство обязано обеспечивать социальную защиту ребенка, лишенного семейной среды, и обеспечивать соответствующую альтернативу семейной заботе либо помещение в соответствующее учреждение по уходу за детьми в таких случаях. Усилия по выполнению этих обязательств должны учитывать культурную принадлежность ребенка.

Усыновление (Статья 21). В странах, где усыновление признается и/или разрешается, оно может осуществляться исключительно в наилучших интересах ребенка и при наличии разрешения компетентных властей, а также гарантий для ребенка.

Дети-беженцы (Статья 22). Детям-беженцам или детям, стремящимся получить статус беженца, должна обеспечиваться особая защита. Государство обязано сотрудничать с компетентными организациями, обеспечивающими такую защиту и помощь.

Дети-инвалиды (Статья 23). Ребенок-инвалид имеет право на особый уход, образование и подготовку с тем, чтобы помочь ему в ведении полноценной и достойной жизни в условиях, обеспечивающих максимальную самостоятельность и социальную интеграцию.

Здоровье и здравоохранение (Статья 24). Ребенок имеет право на медицинскую помощь, соответствующую наивысшим стандартам, которая может быть реально обеспечена. Государства должны делать особый упор на предоставление первичной медико-санитарной помощи, профилактику болезней, санитарную пропа-

ганду и сокращение детской смертности. Они должны поощрять международное сотрудничество в этой области и делать все необходимое, чтобы ни один ребенок не был лишен доступа к услугам эффективного здравоохранения.

Периодическая оценка при попечении (Статья 25). Ребенок, помещенный государством на попечение с целью ухода, защиты или лечения, имеет право на регулярную проверку попечения.

Социальное обеспечение (Статья 26). Ребенок имеет право пользоваться благами социального обеспечения, включая социальное страхование.

Уровень жизни (Статья 27). Каждый ребенок имеет право на уровень жизни, необходимый для его физического, умственного, духовного, нравственного и социального развития. Родители несут основную ответственность за обеспечение необходимого уровня жизни. Обязанность государства состоит в том, чтобы создать соответствующие условия для реализации этой ответственности. Обязательства государства могут включать оказание материальной помощи родителям и их детям.

Образование (Статья 28). Ребенок имеет право на образование, и обязанность государства состоит в обеспечении бесплатного и обязательного начального образования, в поощрении среднего образования, доступного для каждого ребенка, и в обеспечении доступности высшего образования для всех на основе способностей. Школьная дисциплина должна обеспечиваться с учетом прав и при уважении достоинства ребенка. Государство должно осуществлять международное сотрудничество с целью реализации этого права.

Цели образования (Статья 29). Образование должно быть нацелено на максимальное развитие личности, талантов, умственных и физических способностей. Образование должно готовить ребенка к активной взрослой жизни в свободном обществе, воспитывать уважение к своим родителям, культурному своеобразие, языку и ценностям, к культурным традициям и ценностям других.

Дети, принадлежащие к меньшинствам и коренному населению (Статья 30). Дети, принадлежащие к меньшинствам и коренному населению, имеют право пользоваться своей культурой, родным языком и исповедовать свою религию.

Отдых, досуг и культурная жизнь (Статья 31). Ребенок имеет право на отдых, досуг и участие в культурной и творческой жизни.

Детский труд (Статья 32). Ребенок имеет право на защиту в случаях, когда ему поручается работа, представляющая опасность для его здоровья, образования или развития. Государство должно устанавливать минимальный возраст для приема на работу и определять требования в отношении условий труда.

Незаконное употребление наркотических средств (Статья 33). Дети имеют право на защиту от незаконного употребления наркотических средств и психотропных веществ, а также от их привлечения к производству таких веществ и торговле ими.

Сексуальная эксплуатация (Статья 34). Государство должно защитить ребенка от сексуальной эксплуатации и соращения, включая проституцию и порнографию.

Торговля, контрабанда и похищение (Статья 35). Обязанность государства состоит в том, чтобы прилагать все усилия для предотвращения похищения детей, торговли детьми и их контрабанды.

Другие формы эксплуатации (Статья 36). Дети имеют право на защиту от всех форм эксплуатации, наносящих ущерб любым аспектам их благосостояния, не охваченным в статьях 32, 33, 34 и 35.

Пытки и лишение свободы (Статья 37). Ни один ребенок не должен быть подвергнут пыткам, жестокому обращению и наказанию, незаконному аресту или лишению свободы. Смертная казнь и пожизненное заключение без возможности освобождения запрещены при наказании лиц в возрасте до 18 лет. Любой ребенок, лишенный свободы, должен быть отделен от взрослых за исключением случаев, когда считается, что такое отделение противоречит его наилучшим интересам. Задержанный ребенок имеет право на правовую и другую помощь, а также на контакты со своей семьей.

Вооруженные конфликты (Статья 38). Государства-участники должны применять все возможные меры для обеспечения того, чтобы дети, не достигшие 15-летнего возраста, не принимали прямого участия в военных действиях. Ни один ребенок в возрасте до 15 лет не должен призываться на службу в вооруженных силах. Государства должны обеспечить заботу о детях и защиту детей, пострадавших от вооруженных конфликтов, согласно соответствующим положениям международного права.

Восстановительный уход (Статья 39). Государство обязано обеспечить ребенка — жертву вооруженного конфликта, пыток, пренебрежения, плохого обращения или эксплуатации — необходимым лечением с целью обеспечения выздоровления и социальной реинтеграции.

Отправление правосудия в отношении несовершеннолетних правонарушителей (Статья 40). Ребенок, нарушивший закон, имеет право на такое обращение, которое способствует развитию у него чувства собственного достоинства и значимости, принимает во внимание его возраст и нацелено на его социальную реинтеграцию. Ребенок имеет право на основные гарантии, а также правовую и другую помощь при защите. Следует по возможности избегать судебного разбирательства и содержания в местах лишения свободы.

Применение наивысших норм (Статья 41). В тех случаях, когда нормы, связанные с правами ребенка, в соответствующих национальных и международных законах выше норм, установленных в настоящей Конвенции, применяются наивысшие нормы.

III. Часть вторая

Соблюдение и вступление в силу (Статьи 42–45).

IV. Часть третья

Порядок подписания, ратификации и исполнения конвенции государствами-участниками (Статьи 46–54).

«ОСНОВЫ ЗАКОНОДАТЕЛЬСТВА РФ ОБ ОХРАНЕ ЗДОРОВЬЯ ГРАЖДАН»

Приняты Государственной Думой 12. 11. 2004 г. с дальнейшими изменениями, утвержденными Указом Президента РФ 1. 12. 2004 г. № 151-ФЗ

Статья 22. Права семьи.

«Государство берет на себя заботу об охране здоровья членов семьи.

Каждый гражданин имеет право по медицинским показаниям на бесплатные консультации по вопросам планирования семьи, наличия социально значимых заболеваний и состояний, представляющих опасность для окружающих, по медико-психологическим аспектам семейно-брачных отношений, а также на медико-генетические, другие консультации и обследования в учреждениях государственной или муниципальной системы здравоохранения с целью предупреждения возможных наследственных заболеваний у потомства.

Семья по договоренности всех ее совместно проживающих совершеннолетних членов имеет право на выбор врача общей практики (семейного врача), который обеспечивает ей медицинскую помощь по месту жительства.

Семьи, имеющие детей (в первую очередь неполные, воспитывающие детей-инвалидов и детей, оставшихся без попечения родителей), имеют право на меры социальной поддержки в области охраны здоровья граждан, установленные законодательством Российской Федерации, законодательством субъектов Российской Федерации.

Одному из родителей или иному члену семьи по усмотрению родителей предоставляется право в интересах лечения ребенка находиться вместе с ним в больничном учреждении в течение всего времени его пребывания независимо от возраста ребенка. Лицу, находящемуся вместе с ребенком в больничном учреждении государственной или муниципальной системы здравоохранения, выдается листок временной нетрудоспособности.

Пособие при карантине, по уходу за больным ребенком в возрасте до семи лет выплачивается одному из родителей (иному законному представителю) или иному члену семьи за весь период карантина, амбулаторного лечения или совместного пребывания с ребенком в больничном учреждении, а пособие по уходу за больным ребенком в возрасте старше семи лет выплачивается за период не более 15 дней, если по медицинскому заключению не требуется большего срока».

Статья 23. Права беременных женщин и матерей.

«Государство обеспечивает беременным женщинам право на работу в условиях, отвечающих их физиологическим особенностям и состоянию здоровья.

Каждая женщина в период беременности, во время и после родов обеспечивается специализированной медицинской помощью в учреждениях государственной или муниципальной системы здравоохранения в рамках Программы государст-

венных гарантий оказания гражданам Российской Федерации бесплатной медицинской помощи.

Женщины во время беременности и в связи с рождением ребенка, а также во время ухода за больными детьми в возрасте до 15 лет имеют право на получение материального пособия и оплачиваемого отпуска в установленном законом порядке.

Гарантированная продолжительность оплачиваемого отпуска по беременности и родам определяется законодательством Российской Федерации.

Порядок обеспечения полноценным питанием беременных женщин, кормящих матерей, а также детей в возрасте до трех лет, в том числе через специальные пункты питания и магазины по заключению врачей, устанавливается законодательством субъектов Российской Федерации.

Статья 24. Права несовершеннолетних.

В интересах охраны здоровья несовершеннолетние имеют право на:

- 1) диспансерное наблюдение и лечение в детской и подростковой службах в порядке, устанавливаемом органом исполнительной власти, осуществляющим нормативно-правовое регулирование в сфере здравоохранения, и на условиях, определяемых органом государственной власти субъектов Российской Федерации;
- 2) санитарно-гигиеническое образование, на обучение и труд в условиях, отвечающих их физиологическим особенностям и состоянию здоровья и исключающих воздействие на них неблагоприятных факторов;
- 3) бесплатную медицинскую консультацию при определении профессиональной пригодности в порядке и на условиях, устанавливаемых органами государственной власти субъектов Российской Федерации;
- 4) получение необходимой информации о состоянии здоровья в доступной для них форме.

Несовершеннолетние больные наркоманией в возрасте старше 16 лет и иные несовершеннолетние в возрасте старше 15 лет имеют право на добровольное информированное согласие на медицинское вмешательство или отказ от него в соответствии со статьями 32, 33, 34 настоящих Основ.

Несовершеннолетние с недостатками физического или психического развития по заявлению родителей или лиц, их заменяющих, могут содержаться в учреждениях системы социальной защиты в порядке и на условиях, устанавливаемых органами государственной власти субъектов Российской Федерации.

Статья 31. Право граждан на информацию о состоянии здоровья.

Каждый гражданин имеет право в доступной для него форме получить имеющуюся информацию о состоянии своего здоровья, включая сведения о результатах обследования, наличии заболевания, его диагнозе и прогнозе, методах лечения, связанном с ними риске, возможных вариантах медицинского вмешательства, их последствиях и результатах проведенного лечения.

Информация о состоянии здоровья гражданина предоставляется ему, а в отношении лиц, не достигших возраста, установленного частью второй статьи 24 на-

стоящих Основ, и граждан, признанных в установленном законом порядке недееспособными, — их законным представителям, лечащим врачом, заведующим отделением лечебно-профилактического учреждения или другими специалистами, принимающими непосредственное участие в обследовании и лечении.

Информация о состоянии здоровья не может быть предоставлена гражданину против его воли. В случае неблагоприятного прогноза развития заболевания информация должна сообщаться в деликатной форме гражданину и членам его семьи, если гражданин не запретил сообщать им об этом и (или) не назначил лицо, которому должна быть передана такая информация.

Гражданин имеет право непосредственно знакомиться с медицинской документацией, отражающей состояние его здоровья, и получать консультации по ней у других специалистов. По требованию гражданина ему предоставляются копии медицинских документов, отражающих состояние его здоровья, если в них не затрагиваются интересы третьей стороны.

Информация, содержащаяся в медицинских документах гражданина, составляет врачебную тайну и может предоставляться без согласия гражданина только по основаниям, предусмотренным статьей 61 настоящих Основ.

Статья 32. Согласие на медицинское вмешательство.

Необходимым предварительным условием медицинского вмешательства является информированное добровольное согласие гражданина.

В случаях, когда состояние гражданина не позволяет ему выразить свою волю, а медицинское вмешательство неотложно, вопрос о его проведении в интересах гражданина решает консилиум, а при невозможности собрать консилиум — непосредственно лечащий (дежурный) врач с последующим уведомлением должностных лиц лечебно-профилактического учреждения.

Согласие на медицинское вмешательство в отношении лиц, не достигших возраста, установленного частью второй статьи 24 настоящих Основ, и граждан, признанных в установленном законом порядке недееспособными, дают их законные представители после сообщения им сведений, частью первой статьи 31 настоящих Основ. При отсутствии законных представителей решение о медицинском вмешательстве принимает консилиум, а при невозможности собрать консилиум — непосредственно лечащий (дежурный) врач с последующим уведомлением должностных лиц лечебно-профилактического учреждения или законных представителей.

Статья 33. Отказ от медицинского вмешательства.

Гражданин или его законный представитель имеют право отказаться от медицинского вмешательства или потребовать его прекращения, за исключением случаев, предусмотренных статьей 34 настоящих Основ.

При отказе от медицинского вмешательства гражданину или его законному представителю в доступной для него форме должны быть разъяснены возможные последствия. Отказ от медицинского вмешательства с указанием возможных последствий оформляется записью в медицинской документации и подпи-

сывается гражданином или его законным представителем, а также медицинским работником.

При отказе родителей или иных законных представителей лица, не достигшего возраста, установленного частью второй статьи 24 настоящих Основ, либо законных представителей лица, признанного в установленном законом порядке недееспособным, от медицинской помощи, необходимой для спасения жизни указанных лиц, больничное учреждение имеет право обратиться в суд для защиты интересов этих лиц.

Статья 43. Порядок применения новых методов профилактики, диагностики, лечения, лекарственных средств, иммунобиологических препаратов и дезинфекционных средств и проведения биомедицинских исследований.

В практике здравоохранения используются методы профилактики, диагностики, лечения, медицинские технологии, лекарственные средства, иммунобиологические препараты и дезинфекционные средства, разрешенные к применению в установленном законом порядке.

Не разрешенные к применению, но находящиеся на рассмотрении в установленном порядке методы диагностики, лечения и лекарственные средства могут использоваться в интересах излечения пациента только после получения его добровольного письменного согласия.

Не разрешенные к применению, но находящиеся на рассмотрении в установленном порядке методы диагностики, лечения и лекарственные средства могут использоваться для лечения лиц, не достигших возраста, установленного частью второй статьи 24 настоящих Основ, только при непосредственной угрозе их жизни и с письменного согласия их законных представителей.

Порядок применения указанных в частях второй и третьей настоящей статьи методов диагностики, лечения и лекарственных средств, иммунобиологических препаратов и дезинфекционных средств, в том числе используемых за рубежом, устанавливается федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим нормативно-правовое регулирование в сфере здравоохранения.

Проведение биомедицинского исследования допускается в учреждениях государственной или муниципальной системы здравоохранения и должно основываться на предварительно проведенном лабораторном эксперименте.

Любое биомедицинское исследование с привлечением человека в качестве объекта может проводиться только после получения письменного согласия гражданина. Гражданин не может быть принужден к участию в биомедицинском исследовании.

При получении согласия на биомедицинское исследование гражданину должна быть предоставлена информация о целях, методах, побочных эффектах, возможном риске, продолжительности и ожидаемых результатах исследования. Гражданин имеет право отказаться от участия в исследовании на любой стадии.

Пропаганда, в том числе средствами массовой информации, методов профилактики, диагностики, лечения и лекарственных средств, не прошедших проверочных испытаний в установленном законом порядке, запрещается. Нарушение указанной нормы влечет ответственность, установленную законодательством Российской Федерации.

Реклама медикаментов, изделий медицинского назначения, медицинской техники, а также реклама методов лечения, профилактики, диагностики и реабилитации осуществляется в порядке, установленном законодательством Российской Федерации о рекламе.

Биоэтика

На протяжении длительного времени в нашей стране медицинскую этику в основном рассматривали как всю совокупность моральных критериев, которыми руководствуется медицинский работник в повседневной профессиональной работе. Однако в настоящее время акцент сместился: с гуманистического (любви к человеку, то есть по сути дела антропоцентризма) на биологический (почитание, восхищение неповторимостью и красотой, поддержка всего живого — биоэтика), и многие авторы сейчас употребляют эти понятия как синонимы. В России даже возник гибрид *понятий* — *био-медицинская этика* [Покровский В. И. и Лопухин Ю. М., 1997, 1999].

Термин «биоэтика» был введен Ваном Ренселлером Поттером в начале 70-х годов XX века как соединение биологических знаний и критериев человеческих ценностей. Согласно определению Страсбургского симпозиума по биоэтике 1990 г.: биоэтика — область знаний, изучающая моральные, юридические, социальные проблемы, возникающие по мере развития медицины и биологии. Иными словами, это наука о критериях нравственного отношения к живому. В. Ю. Альбицкий и М. Э. Гурылева (2000), по работе которых и цитируется определение биоэтики, при этом добавляют: «Но кроме сказанного, биоэтика — это институт, защищающий интересы общества от агрессии науки, а также методология решения нравственных дилемм в области медицины, нашедшая применение в ежедневной практике медицинского работника и исследователя... Основная цель биоэтики — защита человека от возможных негативных воздействий медицины и биологии на его жизнь и здоровье». По существу в этих положениях неверна установка — наука и в том числе медицина не может проявлять агрессию, агрессивны и опасны люди (в том числе — ученые, врачи и т. д.), но определенный резон в них есть — придерживаясь принципов биоэтики, врач резко снижает возможность иатрогении, агрессивности медицинского вмешательства. Человек един со всем живым в природе и при исчезновении живого на Земле невозможен и человек, а отсюда — любая агрессия человека

против живого, нарушающая кругооборот земной жизни, в конце концов приведет к ущербу и для человека. Это девиз движения Green Peace (Зеленый Мир), возникшего еще до появления учения о биоэтике.

Н. П. Бочков (2001) указывает на этические проблемы соблюдения четырех принципов (делай благо, не навреди, автономия личности, справедливость) и трех правил (правдивость, конфиденциальность, информированное согласие) биоэтики в медицинской генетике.

Принцип «делай благо» в медицинской генетике зависит от этических принципов общества, определяющих приоритет блага конкретного индивида или блага группы людей, общества в целом. Именно на этой основе в США, Дании, Швеции, Германии и других странах возникли евгенические программы насильственной стерилизации пациентов с отклонениями в умственном и физическом развитии. Согласно Н. П. Бочкову, было стерилизовано более полумиллиона человек. Современные принципы биоэтики обязывают искать компромисс между интересами общества и индивида.

Принцип «не навреди» особенно трудно соблюдать при проведении клинических испытаний генной терапии и новых лекарств. Обязательность групп сравнения ставит перед врачом трудную задачу — почему одного пациента надо лечить, допустим, высокоэффективным лекарством, а другого — лишать возможности более качественного лечения?

Принцип «автономности личности» — признание свободы и достоинства пациентов или испытуемых — подразумевает согласие на любые вмешательства (в том числе публикацию фотографий и т. д.), может легко нарушаться врачом-генетиком при передаче образцов ДНК по запросу, сохранением и размножением клеток и т. п.

Принцип «справедливости» не может быть реализован как равная доступность медико-генетической помощи через систему государственного здравоохранения, с одной стороны, и моральной оправданности неравенства уровня медико-генетической помощи в частном секторе здравоохранения, обусловленного рыночными отношениями, — с другой. Принцип справедливости относится и к распределению общественных ресурсов между поколениями уже живущих и будущих. Н. П. Бочков справедливо пишет: «трудно предположить, что будет когда-либо принят принцип безусловного приоритета прав и интересов будущего человека перед правами и интересами уже живущих людей».

Как поступить, если соблюдение конфиденциальности не совпадает с соблюдением принципа «делай благо» или решить вопрос о проведении конкретного клинического испытания? Именно поэтому для принятия решения врачу в сложных моральных случаях требуется поддержка коллег или заключение этического комитета при учреждении.

**Основные положения раздела XII «Проблемы биоэтики» «Основ
социальной концепции Русской Православной церкви», принятых на
Юбилейном Архиерейском Соборе, прошедшем в Москве
13–16 августа 2000 г.**

XII.1. «Развитие биомедицинских технологий значительно опережает осмысление возможных духовно-нравственных и социальных последствий их бесконтрольного применения, что не может не вызвать у Церкви глубокой пасторской озабоченности».

XII.2. «С древнейших времен Церковь рассматривает намеренное прерывание беременности (аборт) как тяжкий грех. Канонические правила приравнивают аборт к убийству. ...В случаях, когда существует прямая угроза жизни матери при продолжении беременности, особенно при наличии у нее других детей, в пасторской практике рекомендуется проявлять снисхождение. Женщина, прервавшая беременность в таких обстоятельствах, не отлучается от евхаристического общения с Церковью, но это общение обуславливается исполнением ею личного покаянного молитвенного правила, которое определяется священником, принимающим исповедь».

XII.3. «Некоторые из противозачаточных средств фактически обладают abortивным действием, искусственно прерывая беременность на самых ранних стадиях жизни эмбриона, а по сему к их употреблению применимы суждения, относящиеся к аборту. Определяя отношение к неабортивным средствам контрацепции, христианским супругам следует помнить, что продолжение человеческого рода является одной из основных целей богоустановленного брачного союза. Намеренный отказ от рождения детей из эгоистических побуждений обесценивает брак и является несомненным грехом. Вместе с тем супруги несут ответственность перед Богом за полноценное воспитание детей. Одним из путей реализации ответственного отношения к их рождению является воздержание от половых отношений на определенное время».

XII.4. «В мире постепенно вырабатывается отношение к человеческой жизни как к продукту, который можно выбирать согласно собственным склонностям и которым можно распоряжаться наравне с материальными ценностями....пути к деторождению, не согласованные с замыслом Творца жизни, Церковь не может считать нравственно оправданными. Если муж и жена неспособны к зачатию ребенка, а терапевтические и хирургические методы лечения бесплодия не помогают супругам, им следует со смирением принять свое бесчадие как особое жизненное призвание. Пастырские рекомендации в подобных случаях должны учитывать возможность усыновления ребенка по обоюдному согласию супругов. К допустимым средствам медицинской помощи может быть отнесено искусственное оплодотворение половыми клетками мужа, поскольку оно не нарушает целостности брачного союза... Манипуляции же, связанные с донорством половых клеток, нарушают целостность личности и исключительность брачных отношений, допуская вторжение в них третьей стороны... “Суррогатное материнство” ...противоестественно и морально недопустимо... Нравственно недопустимым с православной точки зрения являются также все разновидности

экстракорпорального (внетелесного) оплодотворения, предполагающие заготовление, консервацию и намеренное разрушение “избыточных” эмбрионов. Именно на признании человеческого достоинства даже за эмбрионом основана моральная оценка аборта, осуждаемого Церковью (см. XII.2).

XII.5. «Привлекая внимание людей к нравственным причинам недугов, Церковь вместе с тем приветствует усилия медиков, направленные на врачевание наследственных болезней. Однако целью генетического вмешательства не должно быть искусственное “усовершенствование” человеческого рода и вторжение в Божий план о человеке. Поэтому генная терапия может осуществляться только с согласия пациента или его законных представителей и исключительно по медицинским показаниям. Генная терапия половых клеток является крайне опасной, ибо связана с изменением генома (совокупности наследственных особенностей) в ряду поколений, что может повлечь непредсказуемые последствия в виде новых мутаций и дестабилизации равновесия между человеческим сообществом и окружающей средой ... Создание “генетического паспорта” при разумном использовании полученных сведений помогло бы своевременно корректировать развитие возможных для конкретного человека заболеваний ... генетическая идентификация и генетическое тестирование могут осуществляться лишь на основе уважения свободы личности ... Пренатальная диагностика может считаться нравственно оправданной, если она нацелена на лечение выявленных недугов на возможно ранних стадиях, а также на подготовку родителей к особому попечению о больном ребенке. Совершенно недопустимо применение методов пренатальной диагностики с целью выбора желательного для родителей пола будущего ребенка».

XII.6. «Замысел клонирования является несомненным вызовом самой природе человека, заложенному в нем подобию Божию, неотъемлемой частью которого является свобода и уникальность личности ... Вместе с тем, клонирование изолированных клеток и тканей организма не является посягательством на достоинство личности и в ряде случаев оказывается полезным в биологической и медицинской практике».

XII.7. «Церковь считает, что органы человека не могут рассматриваться как объект купли-продажи. Пересадка органов от живого донора может основываться только на добровольном самопожертвовании ради спасения жизни другого человека. В этом случае согласие на эксплантацию (изъятие органа) становится проявлением любви и сострадания. Однако потенциальный донор должен быть полностью информирован о возможных последствиях эксплантации органа для его здоровья. Морально недопустима эксплантация, прямо угрожающая жизни донора... Неприемлемо сокращение жизни одного человека, в том числе через отказ от жизнеподдерживающих процедур, с целью продления жизни другого... не может быть нравственно оправдана такая трансплантация, которая способна повлечь угрозу для идентичности реципиента, затрагивающая его уникальность как личности и как представителя рода.

Безусловно недопустимым Церковь считает употребление методов так называемой фетальной терапии».

XII.8. «Практика изъятия человеческих органов, пригодных для трансплантации, а также развитие реанимации порождают проблему правильной констата-

ции момента смерти. Ранее критерием ее наступления считалась необратимая остановка дыхания и кровообращения. Однако благодаря совершенствованию реанимационных технологий эти жизненно важные функции могут искусственно поддерживаться в течение длительного времени. Акт смерти превращается таким образом в процесс умирания, зависящий от решения врача, что налагает на современную медицину качественно новую ответственность. В Священном Писании смерть представляется как разлучение души от тела (Пс. 145; Лк. 12. 20). Таким образом, можно говорить о продолжении жизни до тех пор, пока осуществляется деятельность организма как целого. Продолжение жизни искусственными средствами, при котором фактически действуют лишь отдельные органы, не может рассматриваться как обязательная и во всех случаях желательная медицинская задача.... Церковь, оставаясь верной соблюдению заповеди Божией “не убивай” (Исх. 20. 13), не может признать нравственно приемлемыми распространенные ныне в светском обществе попытки легализации так называемой эвтаназии, то есть намеренного умерщвления безнадежно больных (в том числе и по их желанию)... “Право на смерть” легко может обернуться угрозой для жизни пациентов, на лечение которых недостает денежных средств. Таким образом, эвтаназия является формой убийства или самоубийства... Умышленный самоубийца... не удостоивается христианского погребения и литургического поминовения... Вместе с тем необходимо помнить, что вину самоубийцы нередко разделяют окружающие его люди, оказавшиеся неспособными к действенному состраданию и проявлению милосердия».

XII.9. «Священное Писание и учение Церкви недвусмысленно осуждает гомосексуальные половые связи, усматривая в них порочное искажение богосозданной природы человека... Относясь с пастырской ответственностью к людям, имеющим гомосексуальные наклонности, Церковь в то же время решительно противостоит попыткам представить греховную тенденцию как “норму”, а тем более как предмет для гордости и пример для подражания».

Уместно привести еще несколько положений из книги «Церковь и мир» («Основы социальной концепции Русской Православной Церкви»), имеющих отношение к медицине:

XI.1 «...Библейское отношение к медицине наиболее полно отражено в книге Иисуса сына Сирахова: почитай врача честью по надобности в нем; ибо Господь создал его, и от Всевышнего врачевание ... Господь создал из земли врачевства, и благоразумный человек не будет пренебрегать ими ... И дай место врачу, ибо и его создал Господь, а да не удалится он от тебя, ибо он нужен. В иное время и в их руках бывает успех (Сир. 38. 1–2, 4, 6–10, 12–14) ... Быть для пациента милосердным самаритянином из евангельской притчи — долг каждого православного медицинского работника. ... Церковь призвана в соработничестве с государственными структурами и заинтересованными общественными кругами участвовать в выработке такого понимания охраны здоровья нации, при котором каждый человек мог бы осуществить свое право на духовное, физическое, психическое здоровье и социальное благополучие при максимальной продолжительности жизни. ... Не отдавая предпочтения какой-либо модели организации медицинской помощи, Церковь считает, что эта помощь должна быть мак-

симально эффективной и доступной всем членам общества, независимо от их материального достатка и социального положения».

XIII.5. «Экологические проблемы носят, по существу, антропологический характер, будучи порождены человеком, а не природой... Взаимосвязь антропологии и экологии с предельной ясностью открывается в наши дни, когда мир переживает одновременно два кризиса: духовный и экологический ... Полное преодоление экологического кризиса в условиях кризиса духовного немыслимо».

XIV.1. «...развитие науки и техники под влиянием секулярных идеологий породило последствия, которые вызывают серьезные опасения ...С христианской точки зрения, такие последствия возникли в силу ложного принципа, лежащего в основе современного научно-технического прогресса. Он заключается в априорной установке, что это развитие не должно быть ограничено какими-либо моральными, философскими или религиозными требованиями. Однако при подобной "свободе" научно-техническое развитие оказывается во власти человеческих страстей, прежде всего тщеславия, гордости, жажды наибольшего комфорта, что разрушает духовную гармонию жизни, со всеми вытекающими отсюда негативными явлениями. Поэтому ныне для обеспечения нормальной человеческой жизни как никогда необходимо возвращение к утраченной связи научного знания с религиозными духовными и нравственными ценностями ... Церковь предостерегает человека от искушения рассматривать науку как область, совершенно не зависящую от нравственных принципов».

В добавление к изложенному остановимся на некоторых практических моментах медицинской этики. Гиппократ в книге «О враче» пишет: «Врачу сообщает авторитет, если он хорошего цвета и хорошо упитан, соответственно своей природе, ибо те, которые сами не имеют хорошего вида в своем теле, у толпы считаются не могущими иметь правильную заботу о других... Пусть он также по своему нраву будет человеком прекрасным и добрым и, как таковой, значительным и человеколюбивым. Ибо поспешность и чрезмерная готовность, даже если бывают весьма полезны, презируются... пусть он будет с лицом, исполненным размышления, но не суровым, потому что это показывает гордость и мизантропию. Тот врач, который изливается в смехе и сверх меры весел, считается тяжелым, и это должно в особенности избегать. Он должен быть справедливым при всех обстоятельствах...».

В книге «О благоприличном поведении» Гиппократа читаем: «Да и немного на самом деле различия между мудростью и медициной, и все, что ищется для мудрости, все это есть и в медицине, а именно: презрение к деньгам, совесть, скромность, простота в одежде, уважение, суждение, решительность, опрятность, изобилие мыслей, знание всего того, что полезно и необходимо для жизни, отвращение к пороку, отрицание суеверного страха перед богами, божественное превосходство. То, что они имеют, они имеют против невоздержанности, против корыстолюбивой и грязной профессии, против непомерной жажды приобретения, против алчности,

против хищения, против бесстыдства... Итак, когда все это имеется, врачу следует иметь своим спутником некоторую вежливость...»

Безусловно, непременным условием успешного врачевания является доверие к врачу пациента или его родителей, родственников, близких, что определяется во многом уже при сборе анамнеза. Искусство общения начинается с интереса к человеку, умения слушать. «Ничто не может быть грубее, неприятнее и менее всего простительно, чем действительное или кажущееся невнимание к собеседнику» (Честерфильд «Письма к сыну»).

Современный священник митрополит Сурожский Антоний (Александр Борисович Блум) писал: «Надо стать, как музыкальная струна, которая сама не издает звука, но как только к ней прикасается палец человека, она начинает звучать, — петь или плакать. Этому должен научиться всякий человек, на этом основаны все человеческие отношения. Если врач так относится к больному, если священник так относится к пасомому — больному или не больному — то создаются совершенно новые отношения».

Еще Публий Сир — древнеримский поэт, живший в I в. до н. э., писал: «Люди бывают интересны нам, когда мы видим, что они интересуются нами». Образно о важности доверия пациента к врачу писал в XIII в. врач и писатель Абу-аль-Фарадж, обращаясь к больному: «Нас трое — ты, болезнь и я; если ты будешь с болезнью, вас будет двое, я останусь один — вы меня одолеете; если ты будешь со мной, нас будет двое, болезнь останется одна — мы ее одолеем».

В одной из древнейших книг Аюрведа («Наука жизни»), написанной врачом Суршутой (IV—III вв. до н. э.), сказано: «Врач, который желает иметь успех в практике, должен быть здоров, опрятен, скромен, терпелив, носить коротко стриженную бороду, старательно вычищенные, обрезанные ногти, белую надушенную благовониями одежду, выходить из дому не иначе как с палкой или зонтиком, в особенности же избегать болтовни и шуток с женщинами и не садиться на одну кровать с ними. Речь его должна быть тихая, приятная и поощряющая. Он должен обладать чистым, сострадательным сердцем, строго справедливым характером, спокойным темпераментом, отличаться величайшей умеренностью и целомудрием, постоянным стремлением делать добро. Можно бояться отца, матери, друзей, учителя, но не должно чувствовать страха перед врачом, последний должен поэтому быть добрее и внимательнее к больному, нежели отец, мать, друзья и наставник.

С другой стороны, хороший врач обязан прилежно посещать и тщательно исследовать больного и не должен быть боязлив и нерешителен» (цит. по С. Ковнер, «История медицины», Киев, 1878). Отсюда вытекают три следующих важнейших условия врачевания: больной (особенно ребенок) не должен бояться врача, и врач должен тщательно обследовать больного, не быть нерешительным, помня при этом высказывание Авиценны (Ибн Сина)

в «Каноне врачебной науки»: «Врач должен обладать глазом сокола, руками девушки, мудростью змеи и сердцем льва».

Выдающийся отечественный инфекционист А. Ф. Билибин писал: «Есть понятие “ставить глаз” в живописи (В. А. Серов), “ставить голос в пении”. Врачу необходимо ставить наблюдательность, зоркость, тренировать свою интуицию. С этого начинается накопление врачебного потенциала. Врачевание не просто лечение, а общение с личностью.... Магия чуда, называемого врачеванием... Знающий врач и опытный врач — не идентичные понятия... Истинное врачевание — сплав науки и гуманизма... Итак, врачевание, как и жизнь, нельзя свести к точным наукам. Диагноз заболевания должен рождаться у врача как факт и как отношение к нему при собственном толковании. Врачевание знает больше, чем успела высказать до сих пор наука».

Таким образом, врачевание — сплав знаний (медицинская наука), ремесла (врачебная практика с постепенным восхождением по лестнице врачебных навыков: знаю, видел, делал, умею), искусства (интуиция не только в диагностике, а в главном — выборе лечения, мер помощи больному).

Диагностика болезни — не самоцель для врача. Вспомним Ивана Карамазова у Ф. М. Достоевского: «Был у всей медицины: распознать умеют отлично, всю болезнь тебе расскажут как по пальцам, ну а вылечить не умеют. Студентик тут один случилось восторженный: “Если вы, говорит, умрете, то зато будете вполне знать, от какой болезни умерли!” Опять-таки эта их манера отсылать к специалистам: мы дескать только распознаем, а вот дескать поезжайте к такому-то специалисту, он уж вылечит. Совсем, совсем тебе скажу, исчез прежний доктор, который от всех болезней лечил, теперь только одни специалисты, и все в газетах публикуются. Заболел у тебя нос, тебя шлют в Париж: там дескать европейский специалист носы лечит. Приедешь в Париж, он смотрит нос: я вам, скажет, только правую ноздрю могу вылечить, потому что левых ноздрей не лечу, это не моя специальность, а поезжайте после меня в Вену, там вам особый специалист левую ноздрю долечит. Что будешь делать? Прибегнул к народным средствам». Безусловно, в этом шаржированном Ф. М. Достоевским выпаде против узкой специализации в медицине есть свой резон: узкий специалист должен лечить не какой-либо орган, а больного человека. Выдающийся детский хирург Г. А. Баиров любил говорить: «Если мы не можем поставить правильный диагноз, то мы должны выбрать правильную тактику лечения».

Более того, еще в древности понимали, что: «Здоровье сохранять — задача медицины, болезней суть понять и устранить причины» (Авиценна). Это определяет одно из важнейших направлений деятельности врача — усилия по формированию здоровья, здорового образа жизни. В то же время, надо, конечно, помнить, что государственная система здравоохранения — прежде всего ответственность государства за здоровье народа (как физическое, так и психическое, нравственное здоровье). Отсюда, врачи

должны активно участвовать в государственной политике по медицинскому образованию населения на всех этапах жизни (детский сад, школа, институт, университет и др.) и во всех средствах массовой информации (газеты, журналы, телевидение и др.).

Автор прекрасного девиза «Спешите делать добро!», замечательный врач, оставивший глубокий след в общественном сознании России, Федор Петрович Гааз писал: «Медицина — королева наук. И не только потому, что жизнь, о которой она заботится, столь прекрасна и столь дорога людям (ведь бывают и такие люди, которые предпочитают своему здоровью совсем иные предметы). Медицина — королева потому, что предмет ее забот — здоровье человека, а оно есть условие, без коего в мире не может свершиться ничего великого, ничего доброго; и потому, что жизнь как таковая, есть источник, цель и смысл всего на свете; и, наконец, потому, что жизнь, которую изучает медицина, является содержанием всех других наук, ибо все они лишь атрибуты, эманации и отражение жизни... Медицина самая трудная из наук. Не только вследствие бесконечного множества болезней и не потому, что ей потребно множество других вспомогательных наук, но главным образом потому, что никакие элементы ни одной из ее проблем не могут быть точно рассчитаны, но всегда устанавливаются и рассчитываются лишь приблизительно. И на это способен лишь гений, врач, коему помогает то, что я называю чутьем опыта и что есть одно из самых тончайших свойств, которые могут быть присущи людям». Издавна говорят, что врачевание не профессия, а образ жизни.

В. А. Лигасов — академик, физик-ядерщик размышлял: «Обычно понимают так: ага, безнравственный человек — это тот, который позволяет себе брать взятки, например. Но это крайний случай. А разве нравственен человек, который не хочет сидеть по ночам, мучиться, не хочет искать более совершенные решения?» Уже упоминавшийся А. Ф. Билибин писал: «Деонтологию надо рассматривать не только как учение о долге, но как основу для построения своего мирозерцания. По существу, деонтология рассматривает вопросы приращения к тому багажу, который врач усвоил при своем образовании... Врачевание есть не только применение полученных знаний, но и развитие этих знаний. «Над трудом своим размышляй — говорили древние».

Известный детский хирург С. Я. Долецкий считал, что для прогрессирующего врача необходимы:

- самоосознание, стремление понять, каким ты выглядишь в глазах других;
- самооценка. Пристальное внимание к собственным позитивным и негативным качествам;

- самосопоставление с предлагаемым идеалом, отраженное лучше в пятибалльной системе;
- самоубеждение, самовнушение в необходимости постоянной работы над собой со стимуляцией положительных и сглаживанием отрицательных качеств;
- главное — самоанализ, а не критика окружающих, ибо последнее создает иллюзию, что у самого врача все хорошо;
- стремление осознать свое место в коллективе и обществе, в жизни;
- постоянное упражнение в правильных поступках;
- умение овладеть самопринуждением, самоощущением и самонаказанием, когда не умолкает «самый грозный тиран — тихий голос собственной совести» (Махатма Ганди).

Говоря о последнем положении, будем все же помнить старца Варсонофия у Ф. М. Достоевского: «Самое, что ни есть худшее злопамятство — свои грехи помнить... Грех один только и есть смертный — уныние...». Грех — преступление против любви.

Стоит здесь вспомнить, что выдающийся отечественный биолог А. А. Любищев говаривал, что нравственным является лишь тот поступок, для выполнения которого нужны нравственные усилия.

Известный современный педиатр Ю. Е. Вельтищев (1994) так обобщает качества, которые врачу надо в себе закреплять и развивать, и те, с которыми ему надо бороться:

Нравственная чистота

Профессионализм

Знание новейших достижений науки

Сознание и исполнение долга

Сохранение медицинской (семейной) тайны

Защита интересов ребенка

Бескорыстие, доброта

Искренность

Уважение к любому человеку, уважение чужих страданий или сострадание

Высокая культура общения

Культура обращения и речи

Нравственная деградация

Некомпетентность

Невежество, вера в целителей, экстрасенсов, колдунов

Необязательность

Широкое разглашение сведений о больном, дезинформация

Приоритет личных и профессиональных интересов врача

Алчность, извлечение прибыли

Лицемерие

Черствость, безразличие, пренебрежение к человеку

Грубость, окрик, цинизм

Профессиональный жаргон, латинизм, американизм в речи, фамильярность

Юрий Евгеньевич безусловно не претендовал на полноту перечисления критериев нравственной чистоты и нравственной деградации. Позволим себе дополнить его лишь одним. Одним из критериев нравственного здоровья является любовь к Отечеству и противоположным качеством — отсутствие такой любви. Действительно, нет национальной таблицы умножения, национальных законов науки — но ведь таблица умножения, наука, стандарты терапии для врача — лишь инструмент помощи больному, в которую входит и учет национальных традиций питания и образа жизни, среды обитания, нравственной культуры. Не случайно в русском языке со словом Родина однокоренные слова — род, родня, рождение, а со словом Отечество — отчество, подчеркивающее неразрывность поколений людей.

Дар рождения не в нашей воле — мы родились в конкретном месте, окружении и вольно или невольно запечатлели его, а отсюда — какими мы выросли — следствие совокупности факторов, в том числе и неповторимого геофизического и человеческого (и не только родительского!) окружения. Дар, полученный каждым человеком при рождении, его генотип — неповторим и потому безнравственно и смешно обижаться на то, что кто-то не имеет (я не имею) музыкальных, научных (мышления), спортивных или других сверхспособностей (гениальности или хотя бы таланта) или, скажем, материального благополучия от родителей. Все мы получили при рождении дар, талант жить в этом мире, радоваться жизни, любить, хотя каждый это делает по-своему, на чем и основаны вечные темы литературы и музыки — рассказ о любви, красоте ее оттенков.

Наши родители (и увы, Родина!) могут быть больными, и даже если мы в чем-то (и даже во многом или принципиально во всем!) не согласны с ними, то это не освобождает нас от обязанности любить их за факт нашего рождения, заботиться о них и обеспечить им достойную жизнь — это наш долг. Отвергнуть, отойти от долга перед родителями, Родиной — нравственная деградация. В легендарной песенной фразе «Моцарт отечество не выбирает» смысл, на наш взгляд, в том, что для гения вопрос об Отечестве раз и навсегда решен и где бы он ни играл, он будет играть о Родине. В советское время такими примерами были И. А. Стравинский, С. В. Рахманинов, Ф. И. Шаляпин, И. А. Бунин, М. И. Цветаева и другие. А. А. Ухтом-

ский писал: «Сердце, интуиция и совесть — самое дальнзоркое, что есть у нас — это уже не наш личный опыт, но опыт поколений, донесенный до нас.

Во-первых, соматической наследственностью от наших предков и, во-вторых, преданием слова и быта, передававшимся из веков в века, как копящийся опыт жизни, художества и совести народа и общества, в котором мы родились, живем и умрем». Согласно А. А. Ухтомскому, именно непрерывность народной традиции, заложенная в каждом из нас при рождении и раннем воспитании, закрепленные в нашем сердце, интуиция и совесть — гарантия предсказуемого будущего каждого из нас, способности различать добро и зло и в ужасе остановиться перед грядущей бедой. Нет дерева без корней, нет настоящего человека без любви к Отечеству! И все же закончить изучение раздела о медицинской этике надо, еще раз поразмыслив над цитатой, вынесенной в эпиграф.

ДЕОНТОЛОГИЯ ПЕДИАТРА

«Кроме основательных, теоретических и практических познаний, кроме надлежащей наблюдательной способности, кроме спокойствия и твердости духа, кроме справедливости и кроткости в поступках детский врач не только должен вполне ознакомиться с физиологическими и патологическими отличиями детского организма, но и вместе с тем иметь особенную, врожденную привязанность к детям. Он должен находить удовольствие в общении с детьми, он должен уметь с детьми быть как бы дитятею. Через это именно врач весьма скоро приобретает себе такую преданность детей, которая существенно содействует к легчайшему исследованию болезненного и не болезненного состояния их, притом не мало уменьшает свойственную детскому возрасту неохоту к принятию лекарств, боязнь к врачу и т. п. А в первый особенно раз вступая в детскую комнату, врач остерегаться должен, чтобы ни видом своим, ни походкою, ни одеянием, ни голосом не возбудить неприятное впечатление в детях».

С. Ф. Хотовицкий («Педиатрика», СПб, 1847, п. 7)

А ведь хорошо сказал первый русский педиатр Степан Фомич Хотовицкий! Здесь намечены основные черты деонтологии педиатра. С другой стороны, дети — постоянный источник духовного здоровья врача. «Через детей душа лечится» — писал Ф. М. Достоевский в «Идиоте». Другой наш гений Л. Толстой сказал: «Детский возраст есть первообраз гармонии», а задолго до него Иисус Христос: «Истинно говорю вам, если не обратитесь и не будете как дети, не войдете в Царствие Небесное» (Мтф., 18: 3).

Александр Федорович Тур повторял, что для того, чтобы быть хорошим педиатром, необходимо:

- 1) любить детей;
- 2) быть терпеливым к их родителям;
- 3) любить педиатрию.

В этом разделе главы мы коснемся лишь принципов поведения, профессиональных приемов работы врача со здоровым и больным ребенком, родителями, коллегами, а также иатрогении в педиатрии. Однако мы не будем рассматривать деонтологию перинатолога и неонатолога, так как это сделано в учебнике «Неонатология» (М., МЕДпресс, 2006), а также деонтологические проблемы специальных разделов педиатрии — медицинской генетики, реаниматологии, эндокринологии, хирургии и др., в связи с ориентацией настоящего учебника на студентов при прохождении курса педиатрии.

Педиатр и родители здорового ребенка

Здоровый образ жизни родителей —
фундамент формирования здоровья
ребенка.

Профилактическое направление русской медицины заложено еще Н. И. Пироговым, провозгласившим, что «будущее принадлежит медицине профилактической». Активная работа по формированию состояния здоровья у ребенка должна быть основой деятельности педиатра. В то же время, И. М. Воронцов (1991) пишет: «Здоровье ребенка — это совокупность свойств его организма, семьи и воспитания, которые обеспечивают:

- 1) отсутствие хронических заболеваний и значимых аномалий развития;
- 2) относительную редкость и легкость течения острых заболеваний;
- 3) отсутствие донозологических синдромов, реакций и состояний риска;
- 4) адекватность психологической поддержки и мер стимуляции развития;
- 5) элиминацию (или) коррекцию факторов риска для последующих периодов жизни;
- 6) оптимальный темп онтогенеза».

Конечно, педиатр не в состоянии обеспечить все сказанное, и это, прежде всего, функция государства, ибо еще раз подчеркнем, что государственная система здравоохранения — это не только бесплатная медицина, а государственная ответственность за здоровье общества, система государственных мер по формированию в обществе «доминанты здоровья», стремления к здоровому образу физической и духовной жизни.

В той же работе И. М. Воронцов указывает: «При правильно выбранных оценках и критериях термин «здоровый и здоровая» будет существовать как самостоятельный терминологический феномен, его вряд ли можно будет применить хоть к одному ребенку. Здоровье в абсолютной форме есть идеал, абстракция и не больше... Представляется, что наиболее разумным будет отказ от попыток измерения здоровья с переходом на более реальную почву — на измерение величины или риска утраты здоровья, а для больного и жизни... Необходимо переходить к созданию стандартов детского здоровья, включающих стандарты среды обитания, питания, воспитания и стимуляции развития».

Задача педиатра — всемерно способствовать образованию родителей по их роли в рациональном формировании состояния здоровья у детей в семье. В этом плане педиатру важно иметь объективное представление о материальных и психологических особенностях родителей, психосоциальных возможностях семьи. Практическими советами в этом плане могут быть:

- Составление родословной.
- Попытка «диагноза семьи» (см. следующую главу).
- Стремление установить психологический контакт с родителями и завоевать их доверие, вникая в их проблемы, вопросы и заботы, касающиеся ребенка.
- Составляя родословную, иногда надо отдельно говорить с родителями, особенно если ребенок болен, ибо это может повредить семейным отношениям, вплоть до взаимных упреков, развода.
- Никогда не путайте пол ребенка. Родители усматривают в этом невнимание со стороны врача и безразличие к самому дорогому для них существу.
- Не стоит обращаться к пожилому, с вашей точки зрения, мужчине «дедушка», он, возможно, отец. Лучше, чтобы не совершать обе ошибки, говорить «Ваш ребенок».
- Всегда найдите, за что похвалить ребенка или хотя бы его одежду — родителям это приятно, они расценивают это, как внимание к ним, ребенку.
- Всегда надо тактично поинтересоваться, какой опыт и знания имеют родители о развитии и уходе за ребенком, как они относятся к ребенку и как он к ним, кто ухаживает за ребенком. Если у родителей есть затруднение в выборе популярной медицинской литературы, желательно подсказать им. Если родители уже имеют такую литературу, полезны рекомендации по наиболее важному и существенному в ней.

- Целесообразно расспрашивать родителей о навыках по уходу за ребенком и давать советы, показывать, как медицински грамотно выполнять тот или иной маневр ухода.
- Рационально поинтересоваться, какие игрушки, одежда у ребенка и оценить, соответствуют ли они возрасту, дать необходимые советы по режиму дня, кормлений, купанию и т. д. Чем больше врач проявляет внимания к деталям жизни ребенка, тем больше он вызывает доверия у родителей.
- Родителям и близким необходимо разъяснять и постоянно напоминать, что у юных млекопитающих одним из важнейших методов обучения является импринтинг — запечатление образов поведения взрослых и в дальнейшем подражание им (воспроизведение их) и что воспитание происходит постоянно, даже когда мы ничего не говорим или когда нас нет дома, что для оптимального развития ребенку повседневно и даже ежечасно необходимы следующие «пайки»:
 - 1) «пак» питания;
 - 2) «пак» сенсорной стимуляции (всех рецепторов);
 - 3) «пак» двигательной активности;
 - 4) «пак» закаливания;
 - 5) «пак» общения с природой;
 - 6) «пак» воспитания практических навыков жизни, навыков труда;
 - 7) «пак» ласки, нежности, любви, радости;
 - 8) «пак» информации о мире, знаний, учебы;
 - 9) «пак» этики взаимоотношений людей: оптимально — православной этики.
- Постоянный или даже более или менее длительный дефицит одного из этих «пайков» может привести к задержке или дисфункциям развития ребенка. Причем, получать большинство из этих пайков ребенок должен уже в утробе матери.
- Каждая беременность, заканчивающаяся рождением ребенка, должна быть желанной. При возникновении беременности в настоящее время считают целесообразным посещение супругами совместно школы будущих отцов и матерей. Слово «будущих» здесь не вполне уместно, ибо плод — это ребенок, с интересами, правами которого уже надо считаться. Установлено, что с 5–5,5 мес внутриутробной жизни у ребенка уже могут функционировать вкусовой, слуховой, вестибулярный, тактильный и другие анализаторы, что позволяет начать дородовое воспитание ребенка.

Основой дородового воспитания является перестройка всего уклада жизни семьи с постоянным акцентом на интересы ребенка, общим уважением его прав и добротой, любовью к нему. В литературе приводят примеры дифференцированного отношения плода в III триместре беременности к разной музыке: обычно Моцарт и Вивальди успокаивают плод, а Бетховен и Брамс — возбуждают. В то же время рок-музыка плохо действует на плод! Считают, что пение матери (особенно сопрано) для плода способствует хорошему развитию верхних конечностей и мелких движений кисти у ребенка, а пение отца басом — развитию нижних конечностей ребенка (дети раньше начинают ходить, ходят не уставая). Пение дуэтом матерью и отцом для плода наиболее благоприятно стимулирует психомоторное развитие ребенка — дети вырастают сильными, уравновешенными. Есть сообщения, указывающие на то, что позвонки плода вибрируют в резонанс со звуками, которые окружают мать. Мать должна установить творческий контакт с плодом, рассказывать ему о будущей жизни, какие человеческие качества она наиболее ценит в человеке и хотела бы видеть у него в будущей жизни. Она должна извиняться перед ребенком, если предстоит физическая нагрузка или если она недовольна, ругает его отца. Отец также должен беседовать с плодом, но основное влияние на плод — через мать, создание оптимальной психологической обстановки для беременной. В то же время показано, что голова ребенка в утробе движется за рукой отца, поглаживающего живот матери.

- Показано также, что не только химический состав пищи (рациональное соотношение белков, жиров, углеводов, витаминный и электролитный, микроэлементный), но и обстановка приема пищи, качество ее приготовления и продуктов могут оказывать влияние на аппетит, пищевые привычки и даже вероятность пищевой аллергии у ребенка во внеутробной жизни. Женщина должна испытывать удовольствие при еде, избегать в III триместре беременности продуктов промышленного консервирования, «высокоаллергенных» продуктов (шоколад, крепкий чай и кофе, «желтые» и «красные» фрукты, орехи, рыба, фасоль, свинина и баранина, избыток молочных продуктов, яиц и др.), некачественных продуктов.
- Установлено, что различные пищевые дефициты во время беременности, как правило, не ведут к специфической патологии мозга плода (исключение: дефицит фолиевой кислоты — дефекты закрытия нервной трубки, а дефицит цинка способствует тератогенному эффекту лекарств, алкоголя), но могут быть отклонения в созревании головного мозга, что приводит к задержке или даже дефициту сенсорного, интеллектуального и психологического развития у школьников и подростков. Такими пищевыми дефицитами во время беременности могут

быть: белково-энергетический, ненасыщенных жирных кислот, витаминов, железа, йода, цинка. Отсюда чрезвычайная важность использования каждой женщиной с ранних сроков беременности поливитамино-минеральных препаратов, разработанных для применения во время беременности, например, отечественного препарата «Компливит».

- И все же главное — это положительный психозмоциональный тонус беременной женщины, радостное ожидание всей семьи рождения ребенка, творческий подход матери к установлению контакта с плодом, повседневный, постоянный учет его прав и интересов. Желательно, в частности, ограничение просмотра телевизионных передач, отказ от фильмов ужасов и вообще передач с насилием, жестокостью. В заключение отметим, что присутствие отца на родах способствует оптимальному импринтингу (запечатлению) сразу после рождения.
- Еще во время беременности педиатр, также как и акушер, должны нацеливать мать на чрезвычайную важность грудного вскармливания, в течение получаса после рождения приложить ребенка к груди (см. наш учебник «Неонатология», 2006). В курсе пропедевтики детских болезней изложены преимущества естественного вскармливания, и родителям надо напоминать, что дети на грудном вскармливании реже болеют инфекционными заболеваниями, рахитом, анемиями, лучше развиваются психомоторно, и в дальнейшем у них выше коэффициент интеллектуальности, достоверно меньше риск развития аллергических и сердечно-сосудистых болезней, сахарного диабета, опухолей, а главное — они более гармонично развиваются.
- Корифеи отечественной педиатрии Н. Ф. Филатов, Н. П. Гундобин, А. А. Кисель, Г. Н. Сперанский, М. С. Маслов, А. Ф. Тур всегда были настойчивыми проводниками стимуляции физической активности ребенка (массаж и гимнастика, дифференцированные для детей каждого возраста, физкультура у более старших), закаливания, ежедневных прогулок на свежем воздухе, подчеркивая, что это не только имеет очень существенное значение для физиологического здоровья ребенка, но и является мощнейшим стимулом нервно-психического развития. В частности, уже в родильном доме со 2–3-го дня жизни не должно быть тугого пеленания. Родителей надо настойчиво убеждать в преимуществах «свободного пеленания», а точнее, использование ползунков, костюмчиков уже с самого раннего возраста. Тугое пеленание, когда руки и ноги ребенка лишены подвижности, задерживает, а возможно и нарушает, должное психомоторное развитие ребенка.
- В то же время педиатр должен быть категорически против «моржевания» детей раннего возраста, у которых нет собственного «выбора» и за них решают родители, выступающие как собственники («мой ребен-

нок, что хочу, то и делаю») — это нарушение прав ребенка. Мы видели многих детей с тяжелыми пневмониями, инфекциями мочевых путей, эпидидимитами, ангинами после одного из «моржеваний», но ни одного избавившегося от какой-либо хронической болезни в результате «моржевания».

Нет возможности подробно останавливаться в данной главе на конкретном содержании «пайков» — это задачи курсов пропедевтики детских болезней, реабилитации и других.

- Очень важно разъяснять родителям и важность профилактических прививок для здоровья ребенка. К сожалению, в результате некомпетентных сведений в средствах массовой информации (газеты, журналы, радио, телевидение) в начале 90-х годов в нашей стране участились отказы родителей от профилактических прививок детям, что привело к вспышкам дифтерии, коклюша и кори. На кафедре детских инфекций Вы подробно изучаете календарь профилактических прививок, противопоказания, подготовку детей к прививкам. Вместе с тем, еще до того, как убеждать родителей, педиатр должен быть сам уверен в том, что, несмотря на определенный процент поствакцинальных реакций и осложнений, риск потери здоровья несоизмеримо выше при заболевании инфекциями, для профилактики которых проводят прививки. Кроме того, дети, рационально привитые, реже болеют и кишечными, респираторными инфекциями. Другое дело, что некоторых детей надо специально подготавливать к проведению профилактических прививок.
- В заключение этого раздела необходимо отметить, что все рекомендации педиатр должен давать родителям так, чтобы они поняли, то есть педиатру надо иметь «обратную связь» — уточнить, как родители уразумели те или иные его рекомендации. Нужно все время ставить себя как бы на место матери и с учетом этого давать рекомендации. Иногда педиатру в интересах ребенка приходится помогать родителям решать какие-то их жизненные проблемы, информировать административные органы о неблагоприятных в той или иной семье.

Педиатр и родители больного ребенка

- Деликатность, собранность, подтянутость, уверенность, внимательность, без улыбки на лице (мы еще не знаем ситуации в семье, тяжести состояния ребенка до нашего прихода) способствуют успокоению родителей, а значит и ребенка.
- Тщательный сбор анамнеза и расспрос о начале болезни, предпринятых родителями мерах и их эффективности, причинах, по мнению ро-

дителей, болезни, состоянии здоровья окружающих взрослых нередко определяют тактический диагноз.

- Обязательно мытье рук до начала осмотра больного. Аккуратный, скрупулезный, пунктуальный осмотр ребенка и лишь после этого — суждение о диагнозе. «Диагноз с первого взгляда» расценивается родителями нередко как халатность, небрежность.
- Необходимо убежденное и четкое, но не категоричное, изложение сведений о болезни. Излишних подробностей о болезни лучше избегать.
- Лучше, как правило, не говорить о сомнениях в диагнозе, ибо тогда родители вряд ли будут выполнять рекомендации.
- При сомнениях в диагнозе лучше прийти еще раз и осмотреть ребенка повторно.
- Никогда нельзя раздражаться на родителей, даже если они не правы, грубы.
- Никогда не высказываться отрицательно или скептически о диагнозе и назначениях врачей, осматривавших ребенка до Вас, даже если они не правы, надо лишь скорректировать терапию, сказав, что ситуация изменилась и сейчас нужно другое лечение.
- Соблюдение известной дистанции при условии предельной доброжелательности облегчает выполнение профессиональных задач.
- Проявление таких качеств, как доброта, внимание, ласка при осмотре ребенка.
- Твердая воля при предъявлении определенных требований облегчает лечебный процесс. При этом необходимо внушение родителям и ребенку мысли, что они сами горячо заинтересованы и нуждаются в выполнении врачебных предписаний.
- Давать родителям лишь выполнимые рекомендации. В частности, не назначать медикаменты, которые родители не могут купить или достать.
- Обязательно убедиться, как родители поняли сказанное, и быть уверенным, что они будут выполнять рекомендации, а также владеют ли они навыками ухода.
- При хронических заболеваниях всегда поддерживать оптимизм родителей в отношении прогноза. Не запугивать родителей!
- Четкая ориентация родителей на то, что только их упорный и кропотливый повседневный труд по соблюдению режима, диеты, физических упражнений, прогулки, перестройка внутрисемейного уклада

могут оказать решающее влияние на хронически текущую болезнь у ребенка.

- Если у постоянно наблюдаемого Вами больного имеется заболевание, которое лечит врач-специалист, необходимо отчетливо понимать диагноз, смысл и содержание этапной терапии и при неясностях связаться с врачом-специалистом, ибо и на Вас лежит ответственность за раннее выявление осложнений, в том числе и проводимой специалистом терапии.
- Не посылать мать с ребенком к специалисту по любому поводу, в том числе для решения тех проблем, которые Вы сами можете разрешить.
- При неизлечимых летальных заболеваниях полную информацию о прогнозе давать не сразу, учитывать особенности психики родителей (возможно, сообщить правду надо лишь одному из родителей), помня, что ошибки могут быть при самых современных методах диагностики. Гиппократ писал: «Окружи больного любовью и разумным утешением, но главное, оставь его в неведении того, что ему предстоит и особенно того, что ему угрожает».
- Никогда при заболеваниях с неблагоприятным прогнозом не обещайте родителям благоприятного исхода, выздоровления.
- О любых инвазивных манипуляциях и агрессивных методах лечения должны быть поставлены в известность родители ребенка.
- Категорический отказ одного из родителей от жизненно необходимого ребенку обследования или лечения должен быть поводом для повторной беседы, разговора с другим родителем или родственником.
- Никогда нельзя скрывать от родителей возникшие у ребенка в ходе лечения нарушения состояния или осложнения, но давать им соответствующую трактовку.
- Никогда не ругать ребенка или высказываться негативно о нем, особенно в присутствии родителей.
- Никогда не отказывать родителям в посещении ребенка в стационаре.
- Никогда не отказывать родителям в просьбе консилиума.
- Никогда не советовать родителям при хронических заболеваниях у ребенка обращаться к экстрасенсам или колдунам.
- Никогда не оставлять без внимания ни один вопрос о болезни ребенка, его состоянии, лечении, ссылаясь на занятость и загруженность — лучше ответить кратко, по существу.

- Воздерживаться от популярной у терапевтов «донозологической диагностики», диагноза «предболезнь» и т. п. — это изматывает и приводит к «стрессорным болезням» и у родителей, и нередко у ребенка, ненужной полифармакотерапии по просьбе родителей. При выявлении наследственного предрасположения к той или иной группе болезней необходимы, прежде всего, организация здорового образа жизни и ограничение контакта с потенциально провоцирующими факторами. В то же время, выявление при скрининг-исследованиях гипотиреоза или наследственной аномалии обмена — это уже диагностика болезни в доклинической стадии.
- Плата и подарки никогда не должны быть условием оказания медицинской помощи больному врачом государственного учреждения. В то же время, если по окончании успешного лечения родители хотят «отблагодарить» врача — в этом нет ничего предосудительного.
- Если у ребенка есть повреждения, не характерные для его возраста, особенно повторные травмы, если ребенок выглядит запуганным, а один из родителей агрессивен, алкоголик — особое внимание педиатра должна привлекать семья. Это может быть «синдром жестокого обращения с детьми», который по данным ВОЗ встречается в 5% случаев.

Педиатр и здоровый ребенок

«Всякое дитя есть новое, неповторимое событие в мире; всякое дитя содержит в темной глубине своей души много разных сил. Пусть детская личность вначале является еще «хамелеоном» — но материнская любовь видит дальше равнодушного взгляда; сквозь скорлупу эмпирического материала для любящего взора матери видно само ядро, виден тот образ Божий, который у всякого из нас свой, особый и неповторимый. Любящий взор, как это превосходно истолковал Владимир Соловьев, провидит идеальную сторону в личности, которая заключена в глубине души и направляет процесс созревания детской личности».

(В. В. Зеньковский)

- Осознание неповторимости каждой личности, стремление и умение найти, увидеть эти черты — непереносимое условие успешной работы педиатра со здоровым ребенком и его родителями.
- В настоящее время нет общепризнанного учения о психологическом развитии детей, и на этот счет существуют лишь теории.

Психоаналитическая теория (З. Фрейд, А. Фрейд, Э. Эриксон, Л. Ф. Обухова и др.) имеет предметом анализа человеческие эмоции и межличностные отношения, в основном определяемые половой принадлежностью.

Когнитивная теория (теория умственного развития; Жан Пиарже и др.) касается главным образом проблем мышления, процесса усвоения знаний.

Теория поведения (бихевиористская от англ. behavior — поведение; Джон Уотсон и др.) пытается объяснить почему, когда и каким образом дети и взрослые обучаются вести себя так, а не иначе.

Биологическая теория (Конрад Лоренц и др.) концентрирует внимание на сравнении поведения людей и животных в естественных условиях, изучает роль импринтинга, социобиологических факторов, в частности наследственных (например, евгеника), в особенностях психологии и поведения человека. В. П. Эфроимсон — один из наиболее последовательных сторонников этой теории — написал интересную монографию «Генетика этики и эстетики» (СПб., 1995), в которой подчеркивает и важнейшую роль импрессинга, то есть тех воздействий детского и подросткового возраста, которые оказали решающее влияние на этические критерии и интеллект индивида.

Гуманистическая теория, восходящая к Ж. Руссо и разработанная применительно к детям американским педиатром А. Маслоу, основана на следующих основных положениях:

- дети от рождения наделены природной добротой и способностью ориентироваться в социальном мире, но не только благодаря биологическим особенностям и социальным влияниям, но и так называемой «третьей силе» (суперразум, ноосфера, Бог);
- никакого «среднего типа» («усредненной модели») среди людей не существует;
- главным предметом изучения развития человека (в противовес акценту психоанализа на депрессиях, аномалиях поведения и развития, болезнях) должны стать такие положительные качества, как здоровье, доброта, нормальное развитие, совершенство;
- у людей есть собственные побудительные стимулы к развитию неповторимого внутреннего мира, к его полной реализации.

А. Маслоу выделил у человека 5 уровней потребностей:

- 1) выживание, биологические потребности;
- 2) безопасность и уверенность в будущем;
- 3) любовь и принадлежность к конкретной национальной и социальной группе (социальный статус);

- 4) самооценка;
- 5) самореализация.

По А. Маслоу восхождение по упомянутой лестнице возможно лишь при удовлетворении потребностей более низкого уровня и каждый человек обладает мотивационным набором, который помогает ему удовлетворить потребности всех уровней, но самореализации достичь чрезвычайно трудно и большинство людей этого уровня не достигают, хотя достигшие не стоят на нем. Французский писатель Ж. Сименон пришел к следующему выводу: «Я бы сейчас определил счастье как возможность быть искренним, когда не обращаешь внимания на досадные мелочи жизни. Они не имеют значения, если у вас переполнено сердце, если вы не стесняетесь быть самим собой».

- Вы подробно изучали особенности психомоторного развития детей раннего возраста в курсе пропедевтики детских болезней. Напомним, что среди эмоциональных реакций, которые педиатр должен учитывать в процессе знакомства и установления контакта с ребенком раннего возраста, прежде всего надо иметь в виду страх, гнев и удовольствие. При этом своеобразием эмоциональных реакций у малышей являются:
 - 1) их кратковременность;
 - 2) интенсивность и неадекватность раздражителю;
 - 3) стандартность у новорожденных и детей первых месяцев жизни и нарастающее разнообразие по мере взросления.
- Для снятия страха педиатру лучше при осмотре детей раннего возраста адресоваться в своих первых словах, не глядя на ребенка и как бы не обращая на него внимания, прежде всего, к родителю, который его принес или с которым он пришел. Напротив, для детей дошкольного и школьного возраста лучше, как правило, если педиатр вначале обращает внимание на них, устанавливает контакт в первую очередь с ребенком: спрашивает его имя, возраст и т. д.
- Если ребенок плачет, лучше дать ему успокоиться и лишь потом осматривать его. У детей первых месяцев жизни прекращение плача иногда вызывает перемена положения ребенка (например, из положения лежа — в положение сидя или стоя), отвлечение на яркую игрушку, особенно звучащую. Иногда срабатывают другие приемы отвлечения — дать пощупать фонендоскоп, поднеся его к ладони. Для более старших детей — условный рисунок педиатра — котенка, зайца и других животных. Иногда надо вначале «выслушать» фонендоскопом зайца, мишку, маму.

- Нередко маленького ребенка лучше выслушивать на руках у матери.
- Раздевать малыша лучше поэтапно, постепенно, это его успокаивает.
- Страх перед осмотром у здоровых детей дошкольного и младшего школьного возраста может проявляться не только плачем, сопротивлением, попыткой бежать или прятаться, но и маскироваться напряженностью и бравадой, тревогой, внезапной непоседливостью, инфантильным поведением, дурашливостью, трудностью в разговорной речи. Все это надо учитывать и переждать, пока ребенок успокоится.
- Детей дошкольного возраста очень важно периодически хвалить — неважно за что, но всегда поощрять за поведение: «Молодец! Хорошо дышишь!» и т. д. Каждый педиатр вырабатывает свои методы отвлечения и поощрения ребенка.
- Никогда нельзя посмеиваться над ребенком или стыдить его перед другими детьми, родителями, всегда надо уважать его достоинство и личность. Если мать или отец ругают, отчитывают ребенка при осмотре, всегда надо встать на сторону ребенка, оправдать дефекты его поведения — этим легко заслужить доверие ребенка.
- Педиатр во время приема должен быть внимателен, спокоен, сдержан, аккуратен, приветлив и ребенок должен почувствовать интерес к нему, его доброту, желание помочь. Все расспросы и беседа должны идти ровным и спокойным голосом. От педиатра не должно исходить раздражающих запахов духов, табачного дыма и др.
- Детей дошкольного и школьного возраста для установления контакта педиатр может расспросить о друзьях, воспитателях в детском саду, любимых учителях в школе и т. д.
- Осматривая ребенка, нельзя молчать (молчание настораживает), но нельзя и непрерывно говорить, смеяться. Не следует требовать непременно громкого ответа на вопрос, иногда на вопрос, заданный вполголоса или даже шепотом, можно получить гораздо более внятный ответ, чем на вопрос, заданный громким голосом.
- Руки педиатра при осмотре всегда должны быть только что вымытыми и теплыми!
- Никогда нельзя раздражаться на ребенка!
- При осмотре подростков всегда надо иметь в виду наличие у них чувства стыдливости и потому не просить раздеться при других детях, взрослых. У девушек выслушивать и перкутировать сердечную область мужчине-педиатру всегда надо с учетом их возрастной стыдливости.

- Удлинение детства — удлинение жизни, поэтому педиатр должен разумно протестовать против введения в школе обязательной для всех детей программы «безопасного секса», ведь где начинается секс — там кончается детство, а массовый «дефицит детства» — залог эпидемии безнравственности, повышения уровня жестокости в обществе. Человек — млекопитающее с самым длительным периодом детства и не следует противоречить природе — укорачивать детство. Однако, конечно же, обязательны в школе курсы анатомии и физиологии человека.

Педиатр и больной ребенок

«Больница — доброжелательная к ребенку» — программа Всемирной организации здравоохранения.

- Перед контактом с больным ребенком педиатр должен отключиться от личных забот и настроиться на эмпатию, сочувствие, сопереживание, сострадание чувствам больного, создать «доминанту на лицо другого» (А. А. Ухтомский). Ребенок должен почувствовать внимание, любовь и защиту осматривающего врача, то, что помощь ребенку в настоящее время — главное дело врача.
- «Контакт глаза в глаза» при осмотре, когда педиатр смотрит на ребенка с перечисленными выше чувствами, облегчает диагностику и улучшает эффект лечения.
- Телесный контакт при осмотре обязателен, ибо при этом происходит энергетическая и эмоциональная «подпитка». Прикосновение к руке, поглаживание и другие виды ободряющих прикосновений во время расспроса, осмотра в сочетании с ласковым взглядом укрепляют в ребенке чувство безопасности и уверенности в себе, уменьшают страх.
- Теплые руки и коротко остриженные ногти перед началом осмотра также обязательны.
- При расспросе о симптомах болезни необходимо учитывать особенности личности опрашиваемого ребенка, его возраст, состояние. Нередко дети односложно отвечают на вопрос врача, используя его формулировку, то есть «каков вопрос — таков ответ», и врач получает ответ, который он хочет, находится в плену собственной версии болезни, локализации боли.
- Дети часто говорят, повторяя манеру и обороты взрослых в семье, поэтому педиатр должен выяснить, что понимает ребенок под тем или иным выражением (например, что значит «сердце болит», где у ребенка сердце и т. д.).

- Дети плохо ориентируются во времени, поэтому вопросы, связанные со временем, следует задавать в понятной для них форме (например, «до или после Нового года или елки заболел животик» и т. д.).
- При жалобах на боли в животе нужно спросить у ребенка, в каком месте болит животик, и начать пальпацию с неболезненных мест. При положительном ответе на вопрос, болит ли пальпируемое место, важно убедиться, что это именно так, повторно проводя пальпацию этого места после безболезненных мест.
- Неприятные для ребенка приемы осмотра (например, осмотр зева со шпателем) целесообразно проводить в конце осмотра.
- Симптом «отсутствия улыбки ребенка» в ответ на улыбку с добрым сердцем взрослого — важный признак «нездоровья» ребенка. Впрочем, это относится и к педиатру: не улыбающийся педиатр — недоразумение.
- «Педиатр никогда не должен довольствоваться однократным осмотром больного ребенка, и осматривать его надо как во время сна, так и во время бодрствования, но если этому препятствует крик ребенка, то избираются разные меры:
 - 1) приложение дитяти к груди матери;
 - 2) врач, вступив в комнату, не тотчас приближается к дитяти;
 - 3) надобно внимание дитяти обратить на привлекательные для него предметы, особливо на ясный свет;
 - 4) врач... может показывать такой вид как будто он вовсе не обращается к кричащему дитяти, а занимается другими детьми» (Хотовицкий С. Ф., «Педиатрика», 1847, п. 87).
- При домашнем и поликлиническом осмотре каждого больного ребенка всегда следует ставить перед собой и решать следующие вопросы:
 - 1) нет ли у ребенка хирургической патологии (аппендицит, инвагинация и реже — другие болезни), требующей немедленного осмотра детским хирургом;
 - 2) нет ли у ребенка острозаразного заболевания, требующего госпитализации, изоляции и карантинных мероприятий;
 - 3) нет ли у ребенка патологии, требующей неотложной терапии (например, менингит, начинающийся сепсис и другие);
 - 4) есть ли показания для госпитализации не только в связи с характером болезни, ее тяжестью, но и обусловленные домашними, семейными условиями.

- Госпитализировать ребенка необходимо лишь в тех случаях, когда невозможно достигнуть положительного эффекта лечения в домашних, поликлинических условиях, дневном стационаре.
- Оформление детских отделений в больнице должно быть особенным: рисунки зверюшек, птиц и т. п.
- Размещать детей по палатам следует с учетом возраста и пола.
- Ребенок в больнице должен находиться в домашней одежде, иметь домашние игрушки, игры, книги. Правда, родителей надо предупредить, что из инфекционных отделений лучше игрушки, книги домой не уносить.
- Детей раннего и дошкольного возраста целесообразно госпитализировать с матерью или другими близкими родственниками (отец, бабушка — как это удобно семье).
- Не следует исключать или ограничивать посещения родственников. Ограничения возможны лишь по эпидпоказаниям.
- Необходимы предметы личной гигиены (зубная щетка, паста, мыло и другое). У маленьких детей важно узнать, как они просят для физиологических отпавлений.
- Дефицит общения — одно из наиболее тягостных ограничений для ребенка в больнице. Поэтому А. Ф. Тур говорил, что педиатр должен поговорить с ребенком и о книге, им прочитанной, и о любимых играх, фильмах, друзьях, учебе.
- В каждом детском отделении должен быть воспитатель, занимающийся организацией досуга детей.
- При расспросе ребенка школьного возраста очень желательно выявить, какова внутренняя картина болезни у ребенка (смотри следующую главу).
- К детям в стационаре нужно обращаться по имени, иногда с ласкательными сокращениями, особенно принятыми в семье ребенка.
- У школьников при хронических, рецидивирующих болевых синдромах (абдоминальном, церебральном и т. д.) очень важно исключить в порядке дифференциальной диагностики «хронический стресс» — психогенные перегрузки, в частности при неблагоприятных ситуациях в семье, школе и т. д.
- У детей раннего возраста, посещавших ясли или младшую группу детского сада, в силу возрастного эгоцентризма из-за дефицита внимания к ним и потребности в монопольном общении с ними персонала возможно развитие агрессивности или апатии, боязливости, упрямств.

ва — это так называемый «социоз». При этом дети часто входят в группу так называемых «часто болеющих детей». В стационаре таким детям важно правильно организовать окружающую среду, и нередко им потребно и неврологически направленное лечение. Родителей при выписке важно убедить в целесообразности домашнего «выращивания» ребенка.

- Нельзя бранить детей за неловкость или неопрятность в стационаре.
- Необходимо подготавливать ребенка ко всем планируемым обследованиям и процедурам, честно и реалистично рассказывать о них, доказывая, что они необходимы для его скорейшего, успешного лечения. Нельзя обманывать ребенка, говоря, что болезненное или неприятное обследование таким не является.
- Не следует (по возможности) в один день проводить несколько болезненных или травматичных методов обследования или лечения.
- Необходимо расспрашивать ребенка о его опасениях, страхах перед планируемыми обследованиями и успокоить его, медикаментозно подготовив к болезненной процедуре.
- Все болезненные процедуры должны быть обезболены (см. главу 21).
- Надо стремиться к тому, чтобы любая беседа, осмотр врача поддерживали у больного положительный эмоциональный тонус, стимулировали его спокойствие. У длительно болеющих детей важно продумать пути отвлечения ребенка от болезни — рисование, игры, прогулки и т. п. Ответы на вопросы ребенка всегда должны носить оптимистический характер.
- Во время обходов, обсуждая особенности анамнеза, характера болезни и прогноза, все время следует помнить о том, что дети понимают гораздо больше, чем мы представляем, и стремиться ничем не запугать ребенка, не обидеть его или его семью.
- В институтских и университетских клиниках, если планируется показ больного на лекции, обязательно нужно спросить его разрешение и рассказать, как будет проходить это, предупредив возможные страхи.
- Никогда у ребенка после беседы с педиатром не должно быть ощущения, что его хроническая болезнь есть наказание за какие-то проступки.
- Крайне желательно делать записи в истории болезни непосредственно сразу после осмотра каждого ребенка.
- Записи ежедневного статуса должны быть динамичными с обязательной оценкой в начале записи изменений поведения ребенка, его жа-

лоб, аппетита (у детей грудного возраста запись должна начинаться с оценки динамики массы тела), температуры тела, а также с непрерывной оценки любых полученных данных лабораторного и инструментального обследования.

- В соответствии с принятыми в каждом стационаре правилами необходимо в срок писать диагностические, этапные, выписные эпикризы.
- Хорошо оформленная температурная кривая с обязательным указанием динамики массы тела, стула, количества мочеиспусканий, у грудных детей с изображением количества съеденной пищи, а также динамики основных лабораторных данных и медикаментозной терапии — обязательный компонент рационального ведения больного в стационаре, помогающий своевременно выявить осложнения, сопутствующие болезни, менять терапию.
- Записи в истории болезни должны быть «читабельными» (существует масса легенд и анекдотов о врачебных почерках).
- Прописанные лекарства должны быть в стационаре, необходимо четко указывать не только дозу лекарства, метод разведения, но и обязательно время введения для любого медикамента.
- Заклейки и подчистки в истории болезни недопустимы.
- Студент должен строжайше соблюдать все правила этики и деонтологии.

Педиатр и коллеги

Один из корифеев русской педиатрии Карл Андреевич Раухфус в ответной речи на праздновании 50-летия его врачебной деятельности сказал: «Я всегда уважал звание врача и как мог старался развивать и поддерживать уважение к нему общества, и я пришел к убеждению, что успех его деятельности зависит всецело от уважения к нему и уважения других врачей друг к другу».

Выше уже говорилось о том, что педиатр никогда не должен высказываться при родителях негативно о диагнозах и назначенном лечении ребенку врачами, осматривавшими ребенка до него. Важно подчеркнуть, что все время надо иметь в виду то, что вполне возможно в ситуации, когда смотрел ребенка предыдущий врач, мы сами пришли бы к его выводу. С другой стороны, еще более 1000 лет назад знаменитый арабский врач Исаак Эль Израили писал: «Никогда не отзывайся дурно о других врачах, ибо каждый имеет свой счастливый и несчастливый час. Пусть прославляют тебя дела твои, а не язык твой».

К сожалению, в нашей сегодняшней жизни из обихода исчезают такие понятия, как любезность, репутация, порядочность, интеллигентность, взаимовыручка, уважительность, честь, долг, а культивируются напористость, агрессивность. А ведь без ранее упомянутых качеств невозможно соблюдение принципов медицинской этики и деонтологии. Без этики и деонтологии медицинского коллектива нет и соблюдения этических и деонтологических принципов по отношению к больному.

Выдающийся отечественный педиатр А. Ф. Тур при личной оценке работы клиники, отделения прежде всего начинал с отзыва о нравственном климате среди врачей и медицинских сестер, всего персонала, анализа культуры и дисциплины записей в истории болезни, диагностического обследования. Он обращал большое внимание на оценку анализов, проведенных у больного, ведение температурных кривых, лаконичность, но в то же время и конкретность, динамичность врачебных записей о состоянии ребенка, обоснованность фармакотерапии, физиотерапии, массажа и гимнастики, написание диагностических сводок и выписных эпикризов. Особенно Александр Федорович сердился, когда дефекты сбора анамнеза, обследования, лечения врачи объясняли тем, что больной поступил в субботу или воскресенье.

Атмосфера взаимного доверия, уважения, стремления помочь друг другу в медицинском коллективе, помня, что все мы в общем-то хотим больному лишь хорошего, — залог совершенствования работы.

Никогда нельзя забывать о важности спросить дежурную медицинскую сестру о ее впечатлении о динамике состояния ребенка, его самочувствия, поведении, аппетите. Надо всегда прислушиваться к мнению медицинских сестер, ведь есть даже шутливое выражение: медицинская сестра — защитник больного ребенка от агрессии врача (а ведь в каждой шутке есть доля правды).

Опыт каждого врача неповторим, и потому все мы имеем возможность действительно учиться друг у друга. Надо всегда, прежде всего, видеть в коллеге достоинства, а в себе — недостатки. На утренней конференции и после нее очень желательно отметить и похвалить решения дежурившего ночью коллеги, трудность дежурства. Вспомним Л. Н. Толстого: «В самых лучших, дружеских и простых отношениях лесть и похвала необходимы, как подмазка необходима для колес, чтобы они ехали». Ведь улыбка выздоравливающего ребенка, благодарность родителей да уважение коллег — практически единственные награды педиатру в жизни. Поддержим друг друга!

Не всегда просты и однозначны отношения между педиатром общего профиля и педиатром-специалистом. О некоторых аспектах их уже сказано выше. В то же время, каждый врач должен сам решать, когда вызвать

коллегу на консультацию и какого, насколько надо ориентироваться в лечении на мнение консультанта? А. Ф. Тур всегда подчеркивал, что отвечает за больного лечащий врач, а консультант, видящий больного лишь короткий промежуток времени, не может и не должен взять на себя ответственность — он лишь советует, а решение о целесообразности применения того или иного метода обследования, лечения должен принимать именно лечащий врач. Оптимально, чтобы врач-специалист оставлял запись в истории болезни после согласования ее с лечащим врачом, особенно, если мнение специалиста не совпадает с мнением лечащего врача или в корне переориентирует лечение — история болезни не место переписки врачей! Педиатр-инфекционист Е. О. Комаровский справедливо заметил: «Чем больше врачей, обладающих правом принятия решений, собираются у постели больного, тем в большей опасности находится его жизнь». Горькое, но — справедливое суждение.

Консультация детского хирурга всегда немедленно необходима, если у педиатра возникло малейшее сомнение в пользу хирургического диагноза.

Безусловно, изложенное в данном разделе предусматривает то, что студент вновь обратится к соответствующему разделу в подглаве «Кодекс врачебной этики».

Педиатр и иатрогения

Иатрогения (от греческого *iatros* — врач и *genes* — порождаемый, возникающий) в буквальном смысле слова означает все патологические изменения в организме человека, возникающие, порождаемые деятельностью врача, лечением. Однако существуют и традиционные для отечественной литературы трактовки иатрогении: приведенное в Большой медицинской энциклопедии: «психогенные расстройства, возникающие как следствие деонтологических ошибок медицинских работников — неправильных, неосторожных высказываний или действий» или закрепленное в определении Ю. Е. Вельтищева (1994): «отклонения в состоянии больного, которые обусловлены необдуманными заключениями, ошибочными высказываниями, самоуверенностью врача, нарушениями медицинской этики». Все-таки два последних определения иатрогении относятся к врачебным ошибкам (при вольных и невольных деонтологических просчетах), а правильным надо считать определение, исходящее из буквальной трактовки слова, ибо не всегда иатрогения — следствие ошибки врача. Приведем лишь три примера: нозокомеальные заболевания, постреанимационная болезнь и лекарственная болезнь.

По данным президента РАМН В. И. Покровского (1991), *различные формы нозокомеальных заболеваний* (от греч. *Nosokomeo* — ухаживать

за больным) наблюдают у 5–20% госпитализированных больных при средних показателях летальности 25%. Конечно, основная причина этих болезней — недостаточность соблюдения в стационарах современных правил асептики и антисептики, но зачастую они следствие возраста больных, особенностей патогенеза, тяжести болезни, экологических факторов, низкого материального обеспечения больниц.

Постреанимационная болезнь в трактовке В. А. Неговского и соавт. (1967–1987) обусловлена тем, что «Человек — единственное существо в мире, которое создает новые болезни, и не только потому, что не умеет управлять окружающей средой и социальными процессами, но, как можно видеть, и потому, что проникает в существо живых процессов так глубоко, как это не было предусмотрено эволюцией. Реанимационное вмешательство, прервав умирание, не только не обеспечивает восстановление функций организма, но и развязывает ряд новых патологических процессов. Эти процессы приводят к развязыванию новых патологических изменений, которые и могут оказаться причиной гибели оживляемого организма». Постреанимационная болезнь (ПРБ) — иатрогенна по своей формальной природе, но является не следствием врачебной ошибки (хотя и этот фактор может участвовать в ее этиологии), а результатом особого состояния организма, перенесшего терминальное состояние. Основную роль в патогенезе ПРБ отводят постишемической гиперреоксигенации и гиперрециркуляции, особенно в мозге, ибо у 50% перенесших реанимацию, по данным В. А. Неговского, возникают клинически значимые пострепарационные изменения в мозге. Среди патогенетических звеньев ПРБ выделяют «кислородный парадокс» с накоплением в тканях свободных радикалов и избытка продуктов перекисного окисления липидов, белков, а в цитозоле клеток — ионов кальция, развитие токсемии и избытка протеолитических ферментов в крови, дисбалансы синтеза эйкозаноидов и простагландинов.

Лекарственная болезнь в различных ее вариантах может быть выявлена, по данным С. Е. Северовой, у 3–5% госпитализированных взрослых больных. Безусловно, существуют и тяжелые, но редкие осложнения на лекарства, связанные с наследственным предрасположением, например: апластическая анемия при применении левомецетина, анальгина; синдром Рея у детей раннего возраста при назначении аспирина; анафилактический шок при парентеральном лечении пенициллином; гемолитические кризы у больных с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы эритроцитов и т. д.

Можно ли всех больных с упомянутыми осложнениями отнести к несчастным случаям, как это рекомендует Ю. Е. Вельтищев? И да, и нет. Врач, зная о возможности таких осложнений, должен собрать анамнез о возможных в прошлом нетяжелых реакциях на предполагающийся к назначению

медикамент как у ребенка, так и в семье (нередко именно семейный анамнез дает ключ к предотвращению осложнений лекарственной терапии у ребенка), а также обязан рано выявлять эти осложнения лекарственной терапии. Зачастую приходится и отказываться от широкого применения ряда лекарств (например, аспирина — ацетилсалициловой кислоты у детей раннего возраста или левомецитина; за рубежом отказались и от применения анальгина). Это же относится к осложнениям (или точнее — проявлениям действенности) цитостатической терапии, лечения глюкокортикоидами, гепарином, препаратами крови и т. д. В педиатрии они должны применяться по строгим показаниям при жизнеугрожающем течении болезни, они должны быть *Ultima ratio* (последним доводом — лат.).

Все сказанное в полной мере относится и к поствакцинальным реакциям, и к осложнениям — их надо регистрировать, своевременно выявлять, что помогает совершенствованию вакцинопрофилактики инфекций.

Иатрогения, к сожалению, по мере прогресса медицины нарастает. ВОЗ в 1985 г. констатировала: за прошедшие 40 лет медицина смогла уничтожить одно заболевание — натуральную оспу, но появилось 18 новых, в том числе такие болезни новорожденных, как бронхолегочная дисплазия, ретинопатия недоношенных (ретролентальная фиброплазия), язвенно-некротический энтероколит. Ежегодно в мире публикуется около 2000 статей, в названии которых есть указания на иатрогению. *Врач становится важнейшим вредным «экологическим» фактором для внутренней среды человека.* Все это требует тщательного обдумывания и контроля, особенно при так называемой агрессивной, то есть массивной как по дозам, так и по комбинации препаратов фармакотерапии.

Ошибаются чаще всего люди не потому, что не знают, а потому, что воображают себя знающими, а значит, стоит не лениться посмотреть в справочник по лекарственным средствам и освежить в памяти сведения о дозах, ритме введения, осложнениях назначаемого лекарства. Все время надо иметь в виду, что частота извращенной реакции на лекарственные средства у взрослых составляет 6–17%, а у детей доходит до 24%.

Сегодня все шире медицинская техника самой высокой сложности входит в диагностический и лечебный процесс. В то же время надо помнить, что уже упоминавшийся выше В. А. Лигасов писал: «Сегодня нужно технику защищать от человека. В самом деле — от человека, в руках которого сосредоточены потрясающие мощности. Защищать от человека в любом смысле: от ошибок конструктора, от ошибок проектанта, от ошибок оператора, ведущего этот процесс. А это уж совсем иная философия». Валерий Алексеевич, анализируя причины аварии на Чернобыльской АЭС, произошедшей, как известно, из-за ошибок во время плановых ремонтно-испытательных работ, пришел к заключению, что виновники ошибок «считали, что

делают все правильно, хорошо и нарушают правила для того, чтобы сделать все лучше!... Низкий технический уровень, низкий уровень ответственности этих людей — это не причина, а следствие их низкого нравственного уровня».

Считаю, что именно при низком нравственном уровне можно использовать в акушерстве и педиатрии ультрафиолетовое и лазерное облучение крови (ведь отдаленные последствия таких процедур неизвестны!), а также другие физические и медикаментозные методы лечения при отсутствии публикаций в акушерской или педиатрической литературе о их применении, отсутствии разрешения Фармкомитета России или Министерства здравоохранения РФ. Вернитесь вновь к прочтению раздела «Научные исследования и биомедицинские эксперименты» в подглаве «Кодекс врачебной этики».

Тяжелые психогенные реакции, неврозы вследствие неосторожных слов педиатра, несоблюдения им вышеизложенных деонтологических принципов возможны у детей школьного возраста (редко, но и у дошкольного), а также матерей, отцов при недоучете особенностей их психики.

К категориям иатрогений следует отнести и психосоциальный нанизм, госпитализм, депривацию у детей в домах ребенка, детских домах, а также в стационарах при длительной госпитализации. Они обусловлены медицинским невниманием, безразличием к детям и проявляются автоматически неэмоциональными движениями, звуками, апатией, снижением аппетита, утратой бодрости, веселости, навыков опрятности. Болезненные процедуры могут вызвать психогенную травму у детей вплоть до навязчивых страхов, неврозов.

Врачебные ошибки с юридической точки зрения делят [Ю. Е. Вельтищев, 1994] на три группы:

- 1) *диагностические ошибки*, к которым относятся нераспознавание или ошибочное распознавание болезни;
- 2) *тактические ошибки*, к которым причисляют неправильное определение показаний к операции, ошибочную тактику лечения и др.;
- 3) *технические ошибки* — неправильное использование медицинской техники, применение необоснованных диагностических средств.

Видный отечественный терапевт И. А. Кассирский (1970) писал: «В основе врачебных ошибок (их основной массы) лежит добросовестное заблуждение, однако имеется и такая категория, которая относится к профессиональным и профессионально-должностным правонарушениям». В то же время, И. А. Кассирский указывал: «Ошибки — неизбежные и печальные издержки врачебной деятельности, ошибки — это всегда плохо, и единст-

венное оптимальное, что вытекает из трагедии врачебных ошибок, это то, что они несут в существе своем науку о том, как не ошибаться».

С. Я. Долецкий (1988) выделял следующие виды врачебных ошибок: медикаментозные, манипуляционные, реанимационно-анестезиологические, алиментарная иатрогения, лучевая иатрогения, хирургическая иатрогения.

Крупный швейцарский терапевт Р. Хегглин выделял следующие причины диагностических ошибок:

- а) незнание;
- б) недостаточное обследование вследствие плохих привычек врача, недостаточных возможностей в стационаре, плохой техники, недостатка времени;
- в) ошибки в суждении вследствие недостаточного конструктивного мышления, установки на безошибочность диагноза, предвзятости мнения, самолюбия и тщеславия, нерешительности характера, стремления ставить «интересные диагнозы», склонности к пессимизму;
- г) ошибки технического характера: врачи слишком доверяют данным лабораторного и инструментального обследования больного.

Видный отечественный терапевт Е. И. Чазов (1981) причины диагностических ошибок делит на две группы:

1. Объективные причины врачебных ошибок:

- а) недостаточность сведений в медицинской науке о сути и механизмах патологического процесса;
- б) поздняя госпитализация и тяжесть состояния больного;
- в) редкость некоторых заболеваний;
- г) болезни без выраженной симптоматики, а у детей раннего возраста и общность, неспецифичность клинической картины при разных заболеваниях (например, доминирование признаков токсикоза, обезвоживания, дыхательной недостаточности при самых разных инфекционных процессах в различных органах);
- д) отсутствие возможности проведения специальных исследований;
- е) невозможность получения консультации специалиста.

2. Субъективные причины врачебных ошибок:

- а) недостаточная квалификация врача;
- б) неполнота сбора анамнеза;
- в) недостаточное или запоздалое обследование больного;

- г) отсутствие данных специальных методов исследования при возможности их получения;
- д) переоценка возможности специальных методов исследования;
- е) абсолютизация диагноза специалиста-консультанта;
- ж) отсутствие консультации, когда она необходима и возможна.

Напомним, что врач может навредить как действием, так и бездействием. Для уменьшения такой возможности во всех крупных детских больницах, особенно университетских клиниках, за рубежом принято составление кратких мануалов (руководств), в которых приведены краткие сведения по наиболее распространенным болезням, диагностические алгоритмы и стандарты обследования, терапии, учитывающие конкретные местные диагностические и терапевтические возможности; в них обычно приводят и описания выполнения основных диагностических процедур, дозы медикаментов, различные прописи, справочный материал. Такие справочники крайне полезны, хотя и не заменяют учебников и обстоятельных руководств, которые всегда можно найти в библиотеке больницы.

Гипердиагностика — бич отечественной педиатрии. Особенно это касается гипердиагностики патологии нервной системы — перинатальные энцефалопатии, нарушение мозгового кровообращения, нарушения цереброспинального кровообращения, родовая травма, гипертензионно-гидроцефальный синдром, гидроцефалия, минимальная мозговая дисфункция, энцефалопатия неуточненного генеза, задержка психомоторного развития (без дальнейших уточнений) — далеко не полный перечень очень популярных диагнозов иногда у 70–80 % детей той или иной поликлиники. С одной стороны, это происходит при недоучете вариантов и особенностей психоневрологического развития у отдельных детей, с другой — при гиперинтерпретации результатов нейросонографии, эхографии и др. Вместе с тем, нередко за этими диагнозами скрывается гипотиреоз, наследственные anomalies обмена, соматическая и другая эндокринная патология. Гипердиагностика неврологической патологии приводит к ненужной полифармакотерапии, неадекватной физиотерапии, невротизации семьи ребенка.

Стоит упомянуть, что массовые инструментальные обследования больших групп детского населения с компьютерной обработкой результатов кардиоинтервалографии нередко варианты созревания сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, мозга и других органов и функциональных систем трактуют как болезни. В итоге оказывается, что в том или ином регионе здоровых детей нет (например, в результате одного из таких исследований в Санкт-Петербурге выявлено 0,7 % здоровых детей, да и то, по мнению авторов, вследствие недостаточного обследования). Конечно, это не так, и надо что-то изменить в трактовке инструментальных

данных и, может быть, в понятии «здоровый ребенок». Все подобного рода исследования нужно проводить только с использованием функциональных нагрузок.

Великий русский хирург Н. И. Пирогов писал: «Я считаю священной обязанностью немедленно обнародовать свои ошибки и их последствия для предупреждения и назидания другим, еще менее опытным, от подобных заблуждений... С самого начала моего врачебного поприща я принял за правило: не скрывать ни моих заблуждений, ни моих неудач, и я доказал это, обнародовав все мои ошибки и неудачи».

Эффективность лечения больных детей, как это признано в настоящее время, определяется не только точной диагностикой заболеваний, но и пониманием личности больного ребенка. В связи с этим следует знать все факторы, которые принимают участие в формировании личности больного. К ним относят генетические, экзогенно-органические и внешнесредовые (преимущественно семейные) факторы. Существенно также учитывать влияние на развитие личности ребенка критических периодов развития на рубеже 1-го и 2-го года жизни, в 3-летнем возрасте, в 6–7 лет и в пубертате.

Как правило, соматически больной ребенок может быть отнесен к числу детей со здоровой психикой. Однако состояние психического здоровья, как, впрочем, и соматического, представляется неким континуумом между абсолютным благополучием и выраженными отклонениями. На протяжении этого континуума можно выделить 4–5 групп. К 1-й группе относят совершенно здоровых детей с оптимальной адаптированностью. Ко 2-й группе — детей с легкими функциональными нарушениями (утомляемостью, нарушениями сна, неустойчивостью настроения). К 3-й группе — с доклиническими состояниями или астеноневротическим синдромом с тревожностью, мнительностью, неуверенностью, нарушением биоритмов, вегетативными пароксизмами (головными болями, головокружениями, тошнотой), периодическими аллергическими проявлениями, снижением работоспособности. К 4-й группе — детей с клиническими формами (патохарактерологическими, психоорганическими синдромами) в стадии субкомпенсации.

Умение правильно отнести курируемого соматически больного ребенка к той или иной группе здоровья позволяет учитывать зависимость детей 2-й группы преимущественно от психологических травм, а детей 3-й и 4-й групп — от биологических факторов.

Ребенок находится в постоянном развитии, поэтому на разных возрастных этапах наиболее существенными оказываются различные события. Дошкольники больше всего страдают из-за возможного отрыва от семьи, дома, из-за неспособности управлять своими телесными функциями. Школьники более зависимы от взаимоотношений со сверстниками. В то же время оценить психологию ребенка невозможно вне контекста семьи.

Типы воспитания в семье

Существует прямая зависимость между родительским отношением к ребенку, то есть его воспитанием, и возникновением нарушений поведения или личностными деформациями. Родительские отношения к детям, как правило, не выступают в чистом виде, они сложны, противоречивы и изменчивы. Так, любовь соседствует с неприязнью, душевное расположение с отвержением. Только вдумчивое изучение (расспросы, наблюдение, психологические исследования) ответят на вопрос о том, как в действительности воспитывается ребенок. Выявлено несколько образцов отношений родителей к детям и соответственно несколько типов неадекватного воспитания.

1. Отвержение

Эмоциональное отвержение ребенка матерью может быть в разной степени выражено и по-разному проявляться. Только незначительную часть детей родители бросают или отдают на воспитание другим лицам. Подавляющее большинство детей остается в лоне семьи. Среди причин отвергания детей матерями: их психологическая незрелость, неустойчивость, невротичность и, в ряде случаев, психоз. Такие матери сами неспособны адаптироваться к жизни, не могут привязаться к своему ребенку, а в отношениях с другими людьми они враждебны, неожиданны в своих поступках или боязливы. Их неумение построить межперсональные отношения проявляются в неустроенной семейной жизни, невыполнении обязанностей перед обществом и своим ребенком. Одни боятся беременности, не желая, чтобы ребенок мешал их личной жизни, другие не способны выполнять роль матери. Такие женщины в детском возрасте сами были лишены родительской любви. Некоторые же так чрезмерно опекались в родительской семье, что не смогли освоить роль и ответственность взрослого. Иногда материнское поведение копирует отношение ее родителей к ней самой в детстве.

В ряде случаев ребенка отвергают в связи с тем, что он идентифицируется с другим лицом (его отцом, братом, сестрой), к которому имеется неприязнь или враждебность. Большой риск стать отвергаемыми имеют дети, рожденные вне брака, однако у психологически зрелой матери хватает душевных сил для преодоления трудностей воспитания в неполной семье. Ребенок от случайной беременности может показаться излишней обузой в семье, особенно если и отец выражает при этом свое неудовольствие. Вообще чувства матери ребенка к мужу и ее оценка брака в большой мере определяют ее отношение к ребенку. Отверженным может оказаться ребенок, который, будучи рожденным матерью с целью воздействия на поведение супруга (против пьянства, для оживления его деловой активности, для

привлечения интереса к ней), на самом деле не выполнил своей роли. К другим мотивам отвержения относятся несовместимость родителей, страх плохой наследственности, брак по принуждению, исключение матери из сферы трудовой и общественной активности.

Причиной отвержения ребенка отцом может быть принятие точки зрения жены, которой ребенок не нравится, это происходит тогда, когда муж занимает подчиненное положение и своим поведением покупает себе расположение жены. Другой причиной могут быть обиды, страдания и невротические комплексы отца, переживающего недостаток любви и внимания со стороны жены. Некоторые отцы, идентифицируя ребенка с собой, переносят на него чувство неприятия самого себя. Их враждебность к сыновьям связана со страхом, что дети повторят не принимаемый ими жизненный путь. Выделяют несколько разновидностей неадекватного воспитания.

2. Гипоопека

А. Явное эмоциональное отвержение проявляется в открытой враждебности. Это воспитание по типу «Золушки», когда вне зависимости от поведения ребенка, его заслуг, связанных с выполнением поручений и обязанностей, он не только не получает одобрения или поощрения, но и никогда не удостоивается ласки и внимания. Его замечают лишь для того, чтобы чем-то загрузить или наказать за недостаточно быстрое или некачественное выполнение подчас непосильных заданий. Переживания или трудности ребенка игнорируют, а если все-таки попадают в поле зрения родителей, то вызывают у них раздражение и приводят к дополнительным наказаниям за «неблагодарность и нерадивость». Ребенка постоянно заставляют чувствовать, что он плох, в чем-то виноват, несообразителен и неумел, что он помеха родителям в их жизни. Менее грубоватое отвержение сводится к тому, что ребенка не ласкают, не обнимают, не похлопывают по плечу в знак дружеского участия и внимания. Мать стремится, насколько это возможно, рано отнять его от груди, уйти от ребенка к своей работе или другим занятиям, предоставив заботу о ребенке другим лицам.

Б. Перфекционизм. Мать, культивирующая этот тип воспитания, могла бы сказать о своем ребенке, что он не может понравиться ей таким, как есть и как он ведет себя, она могла бы полюбить его, если бы он стал лучше. В условиях, когда в обществе одной из наибольших ценностей человека считается материнская любовь, крайне трудно признать даже себе в ее отсутствии. Вместо того, чтобы назвать вещи своими именами и выяснить причину отвержения, мать проецирует свою вину на ребенка, убеждая себя, окружающих и его самого, что он плохой, нервный, упрямый и имеет плохую наследственность. При этом она требует, чтобы и специалисты также признали дефективность ребенка. Оправдывая свои отрицательные

чувства его несовершенством, она принимает для себя как руководство к действию необходимость улучшить ребенка. С этой целью прочитываются горы книг, выслушивается множество советов специалистов, причем полученные рекомендации выполняются слишком буквально и негибко. Если же эти усилия не приводят к «улучшению» ребенка, то как к последнему средству такая мать готова прибегнуть к насилию. Стремясь к тому, чтобы убогатить родителей, и не получая одобрения, ребенок перестает верить в свои силы и постоянно переживает чувство вины.

В. Компенсаторная гиперопека заключается в том, что мать особое значение придает собственной персоне, а не совершенствованию ребенка. Чрезмерная забота позволяет ей преодолевать свое чувство вины за отвержение. Эти усилия, якобы для блага ребенка, отнимают много сил, но успокаивают ее самое и оправдывают перед лицом окружающих. Мать пытается предупредить в ребенке возникновение чего-то плохого, на что направлена ее постоянная и неистовая деятельность. Отвержение такой матерью чаще всего принимает форму страха, что ребенок заболеет, умрет, приобретет плохие манеры, будет плохо себя вести или уйдет от нее. Свое отношение мать могла бы выразить следующим образом: как кто-нибудь может подумать, что она не любит свое дитя. Она жертвует собой ради его блага. Она отказывает себе во всем, потому что она должна посвятить себя своему ребенку. Разве это не доказывает ее добрые чувства?

Г. Гипопротекция по существу не тип воспитания, а его недостаточность. В этом случае в семье не осуществляется в необходимой мере удовлетворение физических потребностей ребенка. Его забывают накормить, переодеть одежду, соответствующую погоде, вымыть, постричь и т. д. Совсем не учитывают его духовные потребности. У него нет своего угла, своих книжек, игрушек, с ним не занимаются и не помогают в приготовлении уроков. У родителей отсутствует интерес к тому, как ребенок проводит время, где и с кем он бывает вне дома, чем занимается, каковы его переживания.

Д. Скрытая гипопротекция от предшествующей ситуации отличается наличием лишь видимости какого-то интереса к воспитанию, однако дальше «правильных» слов родители не идут, они не требуют выполнения провозглашаемых и тут же забываемых ими правил поведения и режима; угрозы наказаний и обещания поощрений не выполняются. Такое формальное отношение к воспитанию дети очень хорошо чувствуют и переживают.

Скрытая гипопротекция наблюдается при понимании родителями их неправильного и осуждаемого обществом отношения к ребенку и является попыткой затушевать свой модус воспитания утрированной заботой, проявляемой главным образом на людях. От такого показного внимания ребенок, конечно же, не получает необходимого душевного тепла, и потому его психологическое состояние и развитие тоже страдают.

Е. Потворствующая гипопротекция — это нередко встречающаяся манера воспитания, характеризующаяся, с одной стороны, отсутствием контроля за поведением и попустительством всем проделкам ребенка, а с другой — стремлением родителей оградить его от воспитательных мер детского коллектива, педагогов, других взрослых, случайно или по долгу службы пытающихся оказать влияние на ребенка.

3. Гиперопека

Этот тип воспитания можно охарактеризовать как чрезмерную родительскую заботу. Такие родители не позволят никому вмешиваться в их отношения с детьми, они сводят до минимума свои отношения с супругом, друзьями, уменьшают свою активность вне дома. У матерей причиной такого отношения могут быть предшествующие выкидыши, утрата или болезнь ребенка, длительный период бесплодности или невозможность в дальнейшем иметь детей. Другие причины связаны с материнскими переживаниями в детском возрасте. Эти матери стремятся дать своим детям то, чего сами не имели, однако в своем старании чрезмерно усердствуют. Причины гиперпротекции могут зависеть и от отношений матери с отцом ребенка. Пассивные отцы, не разделяющие с матерью работу в доме, недостаточно активные в производственной и общественной жизни, а иногда и сексуально неадекватные, заставляют матерей перенести всю свою энергию на заботу о ребенке.

Различают несколько форм гиперопеки:

- а) чистую;
- б) компенсаторную (см. выше);
- в) смешанную (гиперпротекция в младенческом возрасте с последующим отвержением);
- г) мягкую (невыраженную форму);
- д) нематеринскую (гиперпротекцию отца, сестры, брата, бабушки, дедушки или других родственников);
- е) доминирующую, при которой наряду с мелочной опекой, ограждением от реальных и воображаемых опасностей и болей, постоянно навязывается воля родителей, лишаящая ребенка свободы выбора, самостоятельности, инициативности и препятствующая воспитанию чувства долга;
- ж) потворствующую, когда ребенок становится предметом постоянного любования, восхищения, «кумиром», которому не только поклоняются, но и демонстрируют его перед всеми как образец, талант, уникальное явление. При этом все его шалости и проступки безоговорочно

прощаются, более того, они истолковываются как признаки необычности и одаренности.

В результате воспитания по типу гиперпротекции дети становятся задержанными, невротичными, у них развиваются эмоциональные нарушения, школьные фобии. При потворствующей гиперпротекции больше трудностей в поведении отмечается дома. При доминирующей — дети становятся пассивными, подчиненными и зависимыми, в связи с чем плохо приспосабливаются к любым условиям.

4. Воспитание по типу повышенной моральной ответственности

Встречается в тех случаях, когда почему-либо собственные родительские чаяния оказались неосуществленными либо в области образования, либо в жизненной карьере. Родители, идентифицируя себя с детьми, стремятся заставить их реализовать все, что не получилось у самих. В других случаях ребенку поручают уход, кормление, заботу, сопровождение и т. д. другого, более младшего или беспомощного члена семьи. Ребенок понимает, какая большая лежит на нем ответственность. Однако вынести такой груз не может ни слишком маленький, ни характерологически своеобразный ребенок. Результатом такого непосильного бремени (уход за больной бабушкой, надзор за младшим братом, постоянная необходимость приносить домой одни лишь пятерки) могут быть психические расстройства, в частности, в форме обсессивно-фобического невроза.

5. Противоречивое воспитание

Различное отношение к ребенку и к своим обязанностям по его развитию, а также собственные психологические трудности у разных членов семьи (матери, отца, бабушки, деда) приводят иногда к тому, что в одной семье возникают самые разные образцы воспитания. Для ребенка при этом создается весьма неблагоприятная психологическая ситуация в форме противоречивых требований и установок, затрудняющих его адаптацию, нередко приводящая к искажению развития психики и формированию невротических черт личности.

6. Смена образцов воспитания

Нередко происходит в случае распада семьи, смерти или болезни одного из родителей, что обусловливается изменением структуры семьи и нарушением психического состояния того родителя, который берет на себя основную заботу о ребенке. Эти изменения могут быть очень резкими. Так, например, гиперпротекцию единственного ребенка в семье может сменить скрытая гипоопека после рождения другого.

Профилактика

В предупреждении нарушений родительского воспитания наиболее важно предвидеть обстоятельства, которые могут этому способствовать. Уже в течение беременности возможно представить, каким будет отношение матери к будущему ребенку. Иногда в это время для изменения позиции матери достаточно обсуждения создавшегося семейного положения, психологического состояния матери или возможных последствий для ребенка отрицательного к нему отношения. Следует также привлекать других членов семьи для изменения формирующегося отношения к еще не родившемуся ребенку. В редких случаях требуются более активные вмешательства: психотерапия или фармакотерапия уже родившей с тем, чтобы снять явные психологические или психопатологические переживания, препятствующие принятию ребенка.

Раннее распознавание уже появившегося эмоционального отвержения ребенка еще до того, как это отношение упрочилось, также позволяет надеяться на благоприятный эффект вмешательства. В этот момент на мать могут оказать благотворное влияние душевные беседы, не только разъясняющие возможные последствия душевного неприятия матерью ребенка, но и создающие мотивационную основу для его принятия. Здесь уместно сослаться на опыт изучения так называемых «нежеланных» детей, то есть родившихся после неоднократно высказываемого матерью стремления прервать беременность. Если матери не смогли добиться желаемого и вынуждены были рожать, то их дети отличались даже в школьном возрасте от своих сверстников нарушенной способностью к адаптации в семье, в среде сверстников, к школьным условиям. Особенно это касалось мальчиков.

Жестокое обращение с ребенком

Крайне важно раннее выявление семей, где имеется не только отвержение, но и явная враждебность с жестокостью к ребенку. Это необходимо для предупреждения развития опасной системы плохого обращения с ним. Злоупотребления родителей своим положением властителя судьбы ребенка могут выразиться в лишении его душевной заботы и поощрений, что само по себе резко нарушает его развитие. Жестокость часто проявляется и в физическом обращении: постоянных подзатыльниках или периодических избиениях, которые могут закончиться калечением детей. Возможна в таких случаях и сексуальная эксплуатация ребенка в форме совращения, развращения и даже насилия над ним со стороны членов семьи. Облегчить распознавание такой ситуации поможет знание личности родителей и своеобразия семейных отношений, которые связаны с жесто-

ким обращением с ребенком. Среди таких родителей: больные психозами, личности с постоянной враждебностью и склонностью к злоупотреблению своим положением, зависимые от других, депрессивно-агрессивные, холодные, одержимые внедрением жестокой дисциплины, импульсивные, переживающие семейный конфликт, или неспособные выполнить свою родительскую роль. Иначе говоря, к жестокому обращению склонны родители, имеющие дефект в характере, позволяющий агрессивным импульсам свободно реализоваться в отношении беспомощного ребенка.

В свою очередь, некоторые особенности детей провоцируют родителей к жестокому с ними обращению. К числу таких черт в первую очередь относятся аффективная неустойчивость, гиперактивность, неуправляемость, непредсказуемое поведение, неспособность освоить моральные принципы. К сожалению, первым сигналом жестокого обращения могут оказаться (одна или чаще множественные) травмы, обнаруженные у ребенка, а в некоторых случаях и повторные поступления пострадавшего в стационар. Косвенным признаком такого обращения с ребенком могут быть также и несчастные случаи: ожоги, отравления, бытовые или уличные травмы и т. д. Врач должен уметь увидеть за единичным инцидентом, а тем более за их серией, особенность семейного воспитания и обязательно вмешаться в судьбу ребенка. В одних случаях поможет госпитализация или амбулаторное лечение больного родителя, а в других — придется временно или постоянно воспитывать ребенка вне семьи.

Как явствует из сказанного, определенные типы отношений в семье могут нарушить нормальное психическое развитие ребенка. С целью предупреждения этого врачу следует оценить характер внутрисемейных отношений и выявить тип воспитания, стремиться к нормализации отношений к ребенку и тем самым предупредить его аномальные реакции, характерологическое развитие, улучшить возможности для социальной адаптации. К числу средств, призванных помочь в этом, относятся индивидуальные беседы с родителями, семейная психотерапия, коллективная психотерапия с привлечением нескольких проблемных семей, различные виды психотерапии с самим ребенком, включение вопросов психогигиены и психопрофилактики в санитарно-просветительную работу.

Реакция личности ребенка на болезнь

Заболевший ребенок, как правило, отличается от здорового. У него меняется настроение, он может стать подавленным, раздражительным, плаксивым либо тревожным, беспокойным и реже бесечно-благодарным. Однако может расстраиваться не только эмоциональное состояние. Иногда появляются и упорствуют мысли о тяжести заболевания, о его исклю-

чительности, о невозможности излечения или напротив, о его незначительности и несерьезности. В связи с этим отношение к лечению оказывается либо адекватным и даже зависимым, либо пренебрежительным и отвергающим процедуры, манипуляции и медикаменты.

У многих детей нарушается поведение. Они перестают играть, утрачивается непосредственность общения со взрослыми и детьми. Дети не получают радости от совместных игр и развлечений. Иногда происходят и более выраженные нарушения контактов, что приводит к уединенности больных детей, не стремящихся более к обществу сверстников и старших. Они могут тяготиться теми ограничениями, которые на них налагает болезнь. Нередко дети отказываются от выполнения режима, не подчиняются старшим, упрямятся. Рисунок их поведения нарушается шалостями, а иногда и неожиданными и неуместными поступками.

Описанные переживания и нарушения поведения у больных детей — своеобразные проявления реакции детской личности на возникшую болезнь.

Семья и болезнь ребенка

Заболевание ребенка в подавляющем большинстве случаев переживается семьей как событие исключительное. Современные семьи, как правило, малодетны и поэтому болезнь единственного или даже одного из двух-трех детей превращается в драму. Повышенное беспокойство современных родителей объясняется просто. К единственному ребенку обычно возникает очень глубокая привязанность. В нем видят не только продолжение рода, но и того, кто исполнит все несбывшиеся мечты своих родителей и исправит их ошибки. С ним связывают надежды на поддержку в старости. Для многих, таким образом, утрата единственного чада — не просто потеря близкого, но и крушение надежд. Неудивительно, что в такой ситуации ребенку с малолетнего возраста создают «оранжерейные» условия воспитания, его оберегают от реальных и выдуманных опасностей и трудностей. В этих случаях изнеживающее эгоистическое воспитание сочетается с избыточной озабоченностью и опасениями относительно будущего ребенка. Нередко лишая ребенка активности и инициативы, родители усугубляют его незащищенность, неприспособленность к реальной жизни, хотя при этом крайне тревожатся о его благополучии. Особенно это касается отношения к возможным или уже возникшим заболеваниям ребенка.

На это отношение родителей сегодня влияет и много других обстоятельств. Первое — невысокий уровень собственного здоровья многих родителей, их частые болезни, переживания, связанные с тяжелыми недугами близких. Кроме того, родители нередко опасаются, что из-за своих болезней они будут неспособны воспитать своего сына или дочь.

Второе — информированность населения об опасности тех или иных заболеваний и средовых вредностей. Средства массовой информации и особенно неловкие усилия санитарного просвещения способствовали тому, что некоторые люди не столько укрепляют здоровье или предупреждают болезни, сколько пребывают в страхе перед возможностью заражения или заболевания. Постоянно опасаясь неправильно накормить, заразить, не уберечь, перегрузить ребенка, родители в действительности не создают условий для закаливания и физических нагрузок, чем не способствуют укреплению сопротивляемости организма ребенка.

Третье — убежденность родителей в своих знаниях или незнаниях о конкретной болезни или детских болезнях вообще. В зависимости от наличия или отсутствия этих знаний одни родители с уверенностью лечат детей сами, другие «исправляют» назначения врачей, а третьи, считая, что подход к их ребенку неправильный, водят ребенка от одного специалиста к другому. Недостаточные или искаженные представления родителей о врачевании иногда сказываются и на поведении самого ребенка во время болезни.

Все указанные обстоятельства проявляют себя различно в зависимости от индивидуальных психологических особенностей родителей. Крайне сосредоточенные на здоровье родители создают в семье атмосферу страха, неуверенности, ожидания тяжелых болезней, а при их появлении — плохого исхода. Эгоистичные, стремящиеся жить напоказ, из всего извлекать для себя преимущества, родители даже болезнь ребенка будут стараться использовать для привлечения внимания к себе. Очень уверенные в своих силах и возможностях, самонадеянные родители нередко недостаточно внимания уделяют ребенку вообще и во время болезни в частности.

Атмосфера, складывающаяся в семье во время болезни ребенка, во многом зависит от того, как его воспитывают. Если ребенку до болезни не хватало заботы, внимания, руководства, то и во время болезни в такой семье его не обеспечат всем необходимым. В то же время некоторые родители, поняв, что они до болезни ребенка недостаточно окружали его заботой, мало уделяли времени, перестраиваются и создают ему все условия.

В тех же семьях, где ребенок окружен чрезмерным вниманием, где пытаются предупредить каждое его желание, где восхищаются каждым его поступком, соответственно во время болезни забота усиливается. В этих случаях приходится предупреждать, что в своих добрых намерениях родители могут нанести вред ребенку. К сожалению, это проявляется в излишнем укутывании от предполагаемого охлаждения, в организации слишком утомительных для больного чтений, просмотров телепередач или других развлечений.

На ситуацию, складывающуюся вокруг больного ребенка, иногда влияют отношения, которые складываются у родителей с медицинским персоналом. Уважение к знаниям лечащего врача и доверие ко всем его назначе-

ниями делают мать не только незаменимым сотрудником в лечебном процессе, но и создают атмосферу надежды, веру в скорый благополучный исход болезни. Ребенок чувствует настроение родителей, получающих необходимое руководство по его лечению. У него улучшается настроение и общее состояние, когда о нем заботятся родители, не только верящие в отдаленный успех лечения, но и осознающие правильность всего того, что ему назначают.

Внутренняя картина болезни (ВКБ)

Болезнь, пришедшая в дом, меняет не только установленный порядок жизни, отношения взрослых, меняет и самого ребенка. К сожалению, не всем удастся правильно и своевременно отметить, что изменения происходят не только в теле, во внутренних органах, но и его психике, настроении, поведении. В то же время, многие знают, что если от заболевания внутренних органов зависит душевное состояние ребенка, то и последнее может повлиять на ход выздоровления. Заболевшие дети различно переносят свою болезнь, но нет ни одного ребенка, у которого бы на нее не возникла та или иная реакция.

Эта реакция даже маленького ребенка достаточно сложна. Она складывается из оценки и переживания множества местных болезненных ощущений, общего самочувствия, самонаблюдения, представлений о своей болезни и ее причинах. В связи со сложностью, эта реакция личности больного на заболевание получила название внутренней картины болезни. Ее формирование у детей отличается от такового у взрослых тем значительнее, чем младше ребенок.

Внутренняя картина болезни, в зависимости от содержания, может действовать и положительно, и отрицательно, она влияет на проявления и течение заболевания, на отношения в семье, на успеваемость. В некоторых случаях она оказывается причиной серьезных переживаний, иногда приводящих к развитию невротических расстройств.

Умственные способности и ВКБ

Как уже было сказано, внутренняя картина болезни детей формируется иначе, чем у взрослых. Это зависит от ряда особенностей. Прежде всего, на оценку и переживания своей болезни влияют умственные способности ребенка. Понимание происходящего в организме и представления о болезненных процессах зависят от уровня развития мышления и поэтому, как правило, связаны с возрастом. Возможность оценки болезненных переживаний зависит также от развития представлений о своем теле. Если что-либо помешает этому, например, перенесенное заболевание централь-

ной нервной системы, неправильное воспитание, то это послужит препятствием к правильной оценке болезненных ощущений. Необходимо уметь систематизировать и объяснять свои впечатления и переживания, связанные с болезнью. Отсутствие или недостаток таких способностей приводит к тому, что будет создана искаженная внутренняя картина болезни. Требуется также значительные волевые усилия. Без них невозможно сосредоточиться на своих переживаниях, сопоставить их с пережитым в прошлом, то есть дать им оценку.

Знания о здоровье

Без знаний о том, как ребенок относится к своему здоровью, то есть без понимания его внутренней картины здоровья (ВКЗ), невозможно составить представление о внутренней картине болезни. Таким образом, необходимость изучения психологии здоровья диктуется тем, что без проникновения в ее суть невозможно сформировать адекватное представление о реакциях личности ребенка на болезнь, а потому и нельзя создать больному необходимую психотерапевтическую поддержку.

Оценка психологии здоровья складывается из наблюдения за настроением, поведением, реакциями ребенка на те или иные изменения окружающей среды и из его рассказов о своем самочувствии. Состояние отражает истинное положение дел в организме и его функциях. Оно может быть выражено в показателях, установленных в результате измерений, анализов, проб и т. д. Самочувствие субъективно и не всегда точно. Оно выражает чувства и настроения, испытываемые человеком.

Для ребенка здоровье приобретает смысл тогда, когда он начинает понимать его значение для эффективного выполнения той или иной деятельности в игре или учебе. В создании внутренней картины здоровья принимает участие вся личность в целом. Чем сложнее психика, старше ребенок, многообразнее мотивы деятельности, тем большее значение для ребенка имеет его физическое состояние.

Отношение ребенка к здоровью является частью его самопознания или, точнее, частью его образа «Я». Образ самого себя складывается из восприятия своего внешнего облика, своего поведения и своих качеств. С возрастом возникает идеальный образ себя и появляется желание стать похожим на него. Оценка ребенком самого себя определяется степенью его удовлетворенности собой и оказывается значимой для поведения и переживаний.

Мера удовлетворенности собой и, в конечном счете, своим здоровьем оказывается связанной с числом положительных и отрицательных оценок окружающих (родителей, взрослых, старших, сверстников). На удовлетворенность своим здоровьем может повлиять различие между тем, каким ребенок воспринимает себя, и тем, каким бы он хотел быть.

Образ «Я» формируется под влиянием опыта и носит констатирующий характер. Происходит фиксация имеющихся качеств и возможностей. Примерно к семи годам образ «Я» становится адекватным, однако в это время содержательное представление о себе самом однозначно — либо позитивно, либо негативно. Содержательный образ «Я» («Я-концепция») сводится к знанию о наличии у себя силы, ловкости, координации движений, представлению о своем внешнем облике и массе тела. Оценочный «образ Я» (самооценка) отражает результаты сравнения этих качеств с такими же у других детей. Из сказанного видно, что возникновение аффективного самоощущения оказывается возможным благодаря ассимиляции отношений окружающих к ребенку.

Многие дети знают значительно больше о своем теле, чем предполагается. Тем не менее их мысли о структуре и функциях могут быть еще смутными и ошибочными.

Оценивая внутреннюю картину здоровья, следует принять во внимание, что она может быть неполной или искаженной не только в связи со слишком юным возрастом ребенка, но также и потому, что его личность при определенных условиях не способна или не желает дать реальное отображение физического состояния. Такая ситуация возникает при искажении самосознания, что может быть связано со своеобразной структурой личности и взаимодействия эмоциональных и познавательных процессов. В результате возникает нестабильность образа «Я» и самооценки, искажение образа физического «Я», зависимость самооценки от ожидаемой оценки окружающих.

Факторы, искажающие внутреннюю картину здоровья, могут у детей стать основой для чрезмерного сосредоточения на своем соматическом состоянии (возникновение ипохондрических мыслей), для преувеличения отдельных недугов (аггравации), для возникновения некоторых симптомов заболеваний (болезненное стремление к похуданию, исправлению реальных или воображаемых физических недостатков).

Знания о внутренних органах и болезни

Немалое значение для оформления внутренней картины болезни имеют знания о строении и функциях внутренних органов. По данным E. Gellert (1978), дети предполагают, что число внутренних органов у людей разное. Среднее число внутренних органов, называвшихся детьми, от трех у 4–6-летних до тринадцати у 15–16-летних. По крайней мере, половина детей упоминает кости, кровеносные сосуды, сердце и кровь. Наиболее важными частями тела дети к 7 годам называли сердце, а затем, начиная с 9–10 лет, мозг. Седьмая часть опрошенных жизненно важными считали

легкие, нос, глотку, рот. Если более старшие дети судили о необходимости органов по их участию в жизнедеятельности организма, то младшие — по тому времени, которое требовалось для ухода за ними. Ноги, например, назывались в связи с постоянной необходимостью их мыть. До $\frac{2}{3}$ детей 4–6-летнего возраста относительно верно определяют величину сердца и правильно помещают его на схеме тела. Относительно других органов это удается редко. К 7 годам ребенок понимает наибольшую среди других органов важность сердца. Около половины детей 9–10 лет связывают функции сердца с дыханием, к 13 годам большинство в той или иной мере понимает значение сердца для кровообращения. Между 7 и 11 годами почти половина детей думают, что легкие в шее, глотке или голове. Большинство детей до 7 лет не знают назначения легких. Некоторые даже в более старшем возрасте думают, что легкие существуют для жевания, для увлажнения рта и т. д.

Еще большее значение для создания внутренней картины болезни имеют знания детей о болезнях и их причинах. На примере простудных заболеваний у детей 5–19 лет видно, что они проходят три стадии развития представления об их причинах. Для первой, описательной ситуации характерно объяснение причины через перечисление состояний, ситуаций или действий, совпадающих с началом болезни. В 5 лет ребенок может в ответ на вопрос о причине болезни сказать: «Потому, что мальчик кашляет рядом», но не сумеет объяснить связь между этими событиями. На второй исследовательской стадии уже называется реальная вредность, приводящая к заболеванию, однако без объяснения ее действия. Достигнув третьей стадии (10 лет), ребенок способен более или менее правильно объяснить механизм возникновения болезни.

Оказывается, что дети часто рассматривают свою болезнь как наказание за плохое поведение, более трети детей 4–6 лет думают, что болезнь — результат нарушения или игнорирования правил поведения, осуждают себя за проступки, якобы вызвавшие заболевание. Мнение о причине заболевания меняется у ребенка в зависимости от того, здоров ли он и насколько тяжело болен. Чувство беспокойства и вины, которые часто переживают здоровые дети из-за семейных неурядиц, мастурбации, менструаций и др., могут рассматриваться ими как причины заболевания, когда оно возникло.

Понимание ребенком процесса умирания и смерти

Для понимания психики больного ребенка и его внутренней картины болезни следует знать о представлениях ребенка о смерти. Это особенно необходимо, когда ребенок страдает неизлечимой болезнью. Для дошкольников собственная смерть невероятна, и они о ней не думают, но могут поверить в смерть других людей. Они понимают смерть не как есте-

ственный конец жизни, а как результат враждебности других или наказание за плохое поведение. Школьники знают о смерти, думают и могут говорить о ней, связывая ее с мыслями о возмездии за плохое поведение. Еще до 8–9 лет дети не могут постичь процесс умирания. Различие представлений о смерти зависит также от познавательного уровня, психосоциального развития и пережитого опыта. Так или иначе, к 10 годам понимание смерти формируется у всех детей.

Представления детей о влиянии лекарственных веществ на организм

Представления детей о влиянии лекарственных веществ на организм и о самом процессе лечения своеобразны. Дошкольники боятся переливания крови, так как думают, что «вытечет вся кровь», а внутривенных инъекций — из-за возможности «утонуть». Большинство детей не представляют, как они бы могли помочь своему выздоровлению. Только меньшая часть предполагает, что пребывание в постели — одно из условий выздоровления. Треть же обследованных лечение понимают как наказание или что-то враждебное. Очень немногие дети относят к лечебным воздействиям прием лекарств через рот и ограничение активности, но значительно чаще — хирургические операции. Детям необходимо специально объяснять необходимость приема лекарства и создания положительного эмоционального отношения к лечению в целом.

Понимание роли медицинского персонала в процессе лечения различно не только в зависимости от психической зрелости ребенка, но и от предшествующего опыта лечения, культуры семьи и психологической атмосферы в ней. Дети нередко просят медсестер быть рядом с ними при врачебных осмотрах, а по завершению острого периода болезни с благодарностью вспоминают их и врачей. Понимание роли врачей с возрастом становится все более четким.

Роль жизненного опыта и перенесенных заболеваний

В построении внутренней картины болезни участвует весь жизненный опыт и особенно — перенесенных ранее заболеваний. Жизненный путь ребенка относительно невелик, ему труднее, чем взрослому, сопоставить то, что его тревожит, с ранее пережитым, обобщить имеющиеся сведения и использовать их для понимания случившегося. Однако с возрастом это удастся все лучше, а поэтому то, что было пережито ребенком недавно, может сказаться в реакции на заболевание. Так, болезни других с благо-

приятным исходом, без явных страданий и опасений со стороны окружающих создадут более оптимистический фон, чем недавний траур по члену семьи или кончина соседа. Отрицательную роль в формировании внутренней картины болезни могут сыграть наблюдаемые ребенком неоднократные обострения тяжелых хронических заболеваний у живущих совместно бабушек или дедушек, в особенности, если при этом встревоженные родители часто вызывают «скорую помощь».

Собственные даже множественные болезни, перенесенные в раннем детстве, не оставляют такого осмысленного воспоминания и сильного эмоционального впечатления, как недавние, особенно если они восприняты как серьезная угроза здоровью. В большей мере влияет атмосфера беспокойства и тревоги, царящая в семье из-за возможных или уже развившихся у ребенка заболеваний. Но и собственные прошлые переживания боли, дискомфорта, опасений за свою жизнь или здоровье (из-за ограничения активности или отрыва от родителей и сверстников в связи с болезнью) участвуют в создании внутренней картины болезни. Неприятные воспоминания оставляют после себя любые хирургические операции, инструментальные диагностические исследования и лечебные процедуры. Естественно, что опыт и менее болезненных заболеваний и процедур также участвует в создании внутренней картины болезни.

Информация о болезни

Информация о переносимой в данный момент болезни может быть получена от родителей, других взрослых, сверстников, из школьной программы и книг, радио- и телепередач. Для ребенка наиболее эмоционально значимы сведения, получаемые от родителей. Именно к ним он обращается за разъяснениями, они вводят его в лечебное учреждение и приглашают врача. С малых лет ребенок верит в непогрешимость родительских сведений. Отсюда ясно, что как общая, так и медицинская культура семьи, определяющая представления о болезни, будет участвовать в формировании отношения к болезни у ребенка. Иллюстрацией такого влияния может быть утрированная забота о ребенке, проявляемая ипохондричными родителями, которые «трясутся» не только из-за собственного, но и из-за его здоровья. Именно в этих случаях у ребенка, не способного проверить правоту родительских опасений из других источников, возникает пессимистическая оценка своего заболевания, отражающая общую атмосферу в семье.

Влияние других взрослых, в первую очередь, зависит от их положения по отношению к детям. Если ребенок глубоко привязан, например, к воспитателю детского дома, интерната, то взгляд взрослого на болезнь будет принят ребенком без особенной критической переработки. Оценки прочих лю-

дей могут отразиться на внутренней картине болезни лишь при особой внушаемости ребенка.

Более старшие дети много времени проводят в группах сверстников. Мнения товарищей о болезни, подчас наивные, а иногда и нелепые, могут стать составной частью отношения к болезни.

Старшие дети знакомятся с научно-популярными программами радио, телевидения, статьями в журналах и книгами. Однако эти источники без комментариев взрослых не только не приводят к желаемому результату, но и часто осложняют положение. Дети нередко неправильно понимают информацию, не умеют ее применить для облегчения своего состояния, пугаясь того, что узнали. Еще большие затруднения испытывает тот, кто не может получать правильную информацию о болезнях в семье и, столкнувшись с новыми для него понятиями, должен менять свое отношение к болезни. Возникающий конфликт приносит дополнительные психологические трудности и препятствует созданию адекватной внутренней картины болезни.

Преобладающее эмоциональное отношение

Преобладающее эмоциональное отношение, вытекающее из особенностей личности ребенка, может оказаться решающим при формировании внутренней картины болезни. У детей с невропатическими или истероидными чертами (робостью, эмоциональной слабостью, взрывчатостью или неустойчивостью под влиянием предрасположенности и воспитания) формируются те или иные преобладающие эмоции и направленность интересов, определяющие различное отношение к болезни.

В связи с особенностями эмоциональных отношений могут возникнуть три типа внутренней картины болезни:

- 1) гипнозогностический — с эмоциональной недооценкой симптомов, игнорированием болезни, завышением ожидаемых результатов лечения;
- 2) гипернозогностический — с избыточной эмоциональной напряженностью связанных с болезнью переживаний, преувеличением тяжести проявлений заболевания, неверием в успешность лечения;
- 3) прагматический — со стремлением к реальной оценке заболевания и его прогноза, хорошим контактом с врачом и желанием выполнять все лечебные предписания.

Были описаны различные варианты реакций детей на болезнь: тревожно-фобический, депрессивно-астенический, ипохондрический, истерический и эйфорически-анозгностический.

Все эти типы отношения к болезни, наблюдающиеся в детском возрасте, формируются благодаря не только эмоциональной, но и интеллектуальной оценке своего состояния. Из-за недостатка или неправильности сведений о своей болезни, из-за невозможности критического отношения к переживаемому, из-за фиксации на определенных частях тела у взрослых и у детей возможно искажение внутренней картины болезни.

Сопутствующие психотравмирующие обстоятельства

На формирование отношения к болезни оказывают влияние переживаемые ребенком во время болезни сопутствующие психотравмирующие обстоятельства. К их числу, в первую очередь, относится направление в больницу, которое сопровождается отрывом от родителей, сверстников, учебных или иных занятий, ограничением подвижности, утратой перспективы, переживанием разочарования. У детей до 11 лет сама госпитализация, даже без связанных с болезнью и лечением переживаний, возбуждает такой страх, что он нередко вытесняет полученную перед больницей подготовку. Причина этого страха в отрыве ребенка от людей, к которым он наиболее привязан. При этом, чем самостоятельнее ребенок, тем выше его способность быть одному, вдали от близких. Прекращение посещения детского сада или школы, нарушение обычного ежедневного режима — все это вместе с отрывом от родителей, братьев и сестер, товарищей по играм и учебе, от привычных вещей и занятий нарушает у ребенка чувство безопасности и уверенности в своем благополучии. Реакция ребенка на помещение в больницу зависит от возраста, семейных отношений, продолжительности госпитализации, числа и характера предшествующих поступлений в больницу, природы заболевания, подготовки перед направлением в стационар, посещения родителей, проводимых лечебных процедур, средств, используемых для ослабления тревоги у ребенка, реакции родителей, восприятия ребенком госпитализации.

Дети первой половины года страдают не только от разлуки с матерью, обеспечивающей их физические и эмоциональные потребности, но и от наличия чужих лиц. Это приводит к тревоге, нарушению поведения, ослабляет возможности активности и обучения. После 6–7 мес, когда уже возникла привязанность к матери, ребенок при отделении от нее не получает необходимых для него подтверждений ее существования, что ведет к тревоге. Ребенок 2–4 лет, хотя уже предполагает, что родители к нему вернутся, но из-за неразвившихся представлений о времени не знает, когда это случится, и потому очень тревожится, часто не может установить новые отношения на новом месте. Реакции ребенка до 5 лет на госпитализацию могут быть затяжными. После выписки у детей обнаруживают трудности при-

способления, нарушения поведения, раздражительность, непослушание, расстройства сна, реже — эмоциональную взрывчатость, расстройства аппетита, речевые дефекты, энурез.

Чтобы уменьшить психическую травму в связи с госпитализацией, в процессе подготовки к ней ребенку следует по возможности понятно объяснить все, что с ним произойдет в больнице, тогда и внутренняя картина болезни будет более адекватной. Значительно уменьшают тревожное напряжение ребенка в больнице посещения родителей и близких (братьев, сестер, других родственников).

Отношение родителей к болезни ребенка

Уже было сказано, что представление ребенка об окружающем мире и, в частности, о болезнях отражает мировоззрение родителей. В еще большей степени это относится к чувствам. Среди возникающих у родителей чувств могут быть переживание вины за развитие заболевания, негодование против ребенка из-за его плохого поведения, приведшего к болезни, отчаяние в связи с кажущимся или реальным плохим исходом, безразличное отношение в связи с отрицанием болезни или ее серьезности. Подобные переживания родителей чаще всего вызывают у больных детей аналогичные чувства, которые ложатся в основу их отношения к болезни. Так, родительский гнев еще более усиливает и без того имеющуюся у большинства детей вину за свое поведение, вызвавшее болезнь. Отрицание родителями серьезности заболевания способствует игнорированию болезни самим ребенком.

Влияние медицинского персонала и обстановки медицинского учреждения

Влияние медицинского персонала и обстановки медицинского учреждения на формирование внутренней картины болезни у ребенка многопланово. Врач, в частности, оказывает большое влияние на процесс обследования, подготовки к госпитализации, к болезненным процедурам и операциям. Его доброжелательное, душевное отношение, понятные разъяснения, использование медицинских и немедицинских средств для уменьшения болезненности процедур оказывают положительное влияние. Недоучет же детских представлений о здоровье, болезни и лечении может привести к тому, что в ответ на процедуры, вопросы или разъяснения медперсонала возникнут неправильные мысли и отношение к болезни (по механизму внушения и контрвнушения). Внутренняя картина болезни в этих

случаях может носить гипер- или гипогнозический характер, чуткое внимание врача к психологическому состоянию больного ребенка своевременно смягчает его отрицательную реакцию, исправляет неправильные представления о болезненных ощущениях и лечении.

Создание благоприятной окружающей среды, привлечение персонала, других детей, родителей к созданию игровых программ, уголков для игр, красочному оформлению интерьеров медицинских учреждений ослабляет тревожное беспокойство маленьких пациентов и тем самым создает адекватное отношение к болезни и лечению.

Восприятие проявлений болезни и представления о ней

Врачи от ребенка получают сведения о воспринимаемых им симптомах, узнают, что более всего его тяготит, от чего он страдает. Однако для правильного подхода к ребенку и успешного проведения лечения следует знать, каково понятие ребенка о болезни. Для этого врачу придется на понятном ребенку языке выяснить его понимание причин и механизмов болезни, а также предположения об исходе и возможных результатах лечения. Лишь в этом случае будет возможно говорить о внутренней картине болезни и использовать ее анализ для психотерапевтического воздействия с целью увеличения эффекта медикаментозного лечения. При этом приходится учитывать, что отношение детей к болезни в большей мере эмоционально, неосознаваемо, чем логично, сознательно. Среди причин неполного осознания могут быть недостаточная информированность, детские наивные знания, искажающие истинные представления о болезни, недостаточная умственная зрелость. «Расшифровав» внутреннюю картину болезни, педиатр реконструирует те ее элементы, которые частично или полностью не осознаются. Далее, в процессе психотерапевтической беседы, врач помогает больному осознать (насколько это возможно) полную и адекватную внутреннюю картину болезни как основание для терапевтически продуктивных взаимоотношений.

Таким образом, становится понятно, что переживания ребенка во время заболевания могут усугубить его состояние, помешать проведению лечения, вмешаться в процесс выздоровления.

Настроение больного, а вместе с ним и его физическое состояние, могут ухудшаться в связи с чрезмерным чувством вины, которое испытывает ребенок перед родителями за то, что возникло заболевание.

Ухудшение общего самочувствия маленького ребенка может быть следствием боязни, что родители оставили его в больнице навсегда. Пессимистическое представление об исходе заболевания, как правило, утяжеляет его симптомы и в действительности затягивает выздоровление. На течении

заболевания может сказаться неблагоприятная обстановка в семье. Постоянные волнения, например, из-за непрекращающихся конфликтов резко ухудшают эмоциональный фон, а вместе с ним и силу сопротивляемости организма против болезни.

Исказить проявления заболевания и ухудшить его исход может тесный контакт ребенка с другим тяжелобольным или умирающим, а также присутствие при гибели другого человека.

Врачи должны информировать родителей, что формирование понятия здоровья, болезни, средств лечения, рассказы о строении и функциях частей тела и органах так же необходимы, как и подготовка детей к школе, обучение навыкам самообслуживания.

Не следует дожидаться вопросов на биологические и медицинские темы. Для их раскрытия родители могут воспользоваться любым подходящим случаем. Например, можно обсудить все то, что происходит и что переживает во время болезни член семьи, сосед или герой того или иного художественного произведения. Объяснить происходящее в организме больного и раскрывать его состояние следует с очень большой осторожностью. Нельзя, чтобы у ребенка в ходе этих бесед возникало чувство страха, появлялись опасения, которые он легко может перенести на свой счет.

Каждый разговор о болезнях желательно заканчивать на оптимистической ноте, убеждая в том, что имеются большие возможности по сохранению здоровья и все зависит от самих детей. Следует обратить особенное внимание на то, чтобы у ребенка не возникало чрезмерное чувство вины за состояние своего здоровья. В связи с этим родителям придется быть очень осторожными во время бесед, нравоучений и наказаний своих детей. Нельзя постоянно укорять ребенка за то, что появившиеся у него даже незначительные отклонения в здоровье своим происхождением обязаны непослушанию, нарушению режима и игнорированию указаний старших. Желательно также, чтобы ребенок не только знал о средствах сохранения здоровья, но и приобретал навыки, укрепляющие его. Так, он должен понимать, каково предназначение утренней зарядки, обливания водой, соблюдения режима дня, дневного сна, подвижных игр и т. д.

Отдельного упоминания требуют необходимость подготовки ребенка любого возраста к лечебным процедурам, посещению врача, помещению в больницу, хирургическим и стоматологическим операциям. Подготовка ребенка к лечению обязательно должна учитывать особенность детской личности.

АНОМАЛИИ КОНСТИТУЦИИ И ДИАТЕЗЫ

Конституция (лат. *constitutio* — установление, организация) в медицине — совокупность относительно устойчивых морфологических и функциональных (в том числе психологических) свойств человека, обусловленная наследственностью, возрастом, а также длительными и (или) интенсивными влияниями окружающей среды, определяющая функциональные способности и реактивность организма. Начиная с Гиппократата, предложено более двух десятков классификаций конституциональных типов у взрослого человека, исходя из антропометрических, системно-функциональных, функционально-биохимических, биоритмологических особенностей, типов высшей нервной деятельности, вариантов телосложения и др. Однако все эти классификации не имеют комплексного подхода и практически не применяются в педиатрии, хотя, начиная с работ А. Н. Шкарина и особенно М. С. Маслова, в русской педиатрии принято выделять аномалии конституции у детей.

М. С. Маслов писал (1926): «Об аномалиях конституции мы говорим тогда, когда функции организма находятся в состоянии неустойчивого равновесия, когда организм обладает какими-то индивидуальными врожденными, унаследованными, а иногда и приобретенными постоянными свойствами, которые предрасполагают его к патологическим реакциям на внешние вредности, делают его в определенной степени склонным, предрасположенным к известным заболеваниям и к тяжелому течению у него болезней».

Диатез (греч. *diathesis* — склонность к чему-либо, предрасположение) — генетически детерминированная особенность организма, определяющая своеобразие его адаптивных реакций и предрасполагающая к определенной группе заболеваний, то есть термин «диатез» эквивалентен термину «наследственное предрасположение». Диатез — не заболевание, а предрасположение, которое при определенных условиях внешней среды может трансформироваться в болезнь. В настоящее время выделяют 17 групп болезней, а значит, диатезов: геморрагические (классический пример — наследственные тромбоцитопатии), тромбофилический (например, при аномалии V фактора свертывания крови), иммунопатологические (атопический, аутоаллергический, иммунокомплексный), эндокринно-дисметаболические (диабетический, адипозодиатез, оксалатный, мочекислый и др.), язвенный, онкоддиатез, органотопические (нефропатический, кардиопатический и др.),

вегетодистонический, психоневрастенический диатезы и др., о чем будет сказано при описании конкретных групп болезней.

В отечественной педиатрии уже с 20-х годов нашего века наиболее устойчиво приводится описание четырех диатезов: экссудативно-катарального, лимфатико-гипопластического, нервно-артритического и аллергического. По сути дела, первые два из них — это аномалии конституции, и термин «диатез» применяется условно. **Аномалии конституции** — возрастнo-специфические дисфункции созревания, перенапряжения в определенных системах. Только аллергический диатез точно соответствует своему названию.

Целесообразность выделения указанных аномалий конституции и диатезов в отдельный диагноз определяется тем, что этим понятием обозначают конкретные состояния у детей раннего и дошкольного возраста, которые требуют своеобразного подхода к организации питания, режима, профилактических прививок, лечения возникших на их фоне болезней.

ЭКССУДАТИВНО-КАТАРАЛЬНАЯ АНОМАЛИЯ КОНСТИТУЦИИ (ЭКАК)

Понятие «экссудативный диатез» введено А. Черни в 1905 г. и означает своеобразное состояние реактивности детей раннего возраста, характеризующееся склонностью к рецидивирующим инфильтративно-дескваматозным поражениям кожи и слизистых оболочек, развитию псевдоаллергических реакций и затяжному течению воспалительных процессов, лимфоидной гиперплазией, лабильностью водно-солевого обмена.

Приблизительно у 40–50 % детей на протяжении первых двух лет жизни отмечают обычно кратковременные признаки ЭКАК или атопического дерматита (АД).

Этиология

Большинство педиатров ведущую роль в этиологии и патогенезе ЭКАК отводят аллергии, и это правильно в эпонимическом понимании термина «аллергия». В то же время ЭКАК является только эпизодом в жизни ребенка, и лишь у одной четверти детей с этой аномалией конституции в дальнейшей жизни развиваются аллергические заболевания, то есть ЭКАК — «транзиторная пищевая аллергия», «транзиторный атопический диатез», хотя более правильно называть его «псевдоаллергическим» (аллергоидным). У детей грудного и раннего возраста в реакции воспаления доминирует экссудативная фаза. У детей с ЭКАК эта особенность усилена. Кроме того, у грудных детей имеется сниженная барьерная функция кишечника вследствие недостаточной для полного расщепления белков активности пи-

щеварительных ферментов, повышенной проницаемости стенки кишечника, меньшей активности синтеза секреторных иммуноглобулинов класса А (в 5–10 раз меньше, чем у взрослых). Отсюда понятно, почему у 50–80% детей первого года жизни, находящихся на искусственном вскармливании, обнаруживают блокирующие антитела к β -глобулину коровьего молока, тогда как у школьников и взрослых — у 5–25%.

У большинства детей ЭКАК имеет не иммунный (аллергоидный) генез, то есть у них развиваются патохимическая и патофизиологическая фазы аллергической реакции немедленного типа без первой — иммунологической. С одной стороны, это может быть обусловлено избытком секреции и освобождением гистамина из тучных клеток (либераторный вариант), с другой — недостаточной инактивацией его (гистаминазный вариант).

Либераторами гистамина, помимо комплекса антиген-антитело, могут быть пептоны, протеолитические ферменты, токсины и яды, моноамины и другие вещества. Помимо высокой проницаемости кишечника для белков у детей грудного возраста имеется низкая стабильность митохондриальных и лизосомальных мембран, а отсюда — большее количество протеолитических ферментов в крови. Может быть, в будущем будет доказано, что ЭКАК — младенческая мембранопатия.

Недостаточная инактивация биогенных аминов в крови грудных детей обусловлена низкой активностью у них гистаминазы и способности к гистаминопексии, а также снижением активности карбоксиполипептидазы, моноаминоксидазы, ацетилхолинэстеразы. Чувствительность тканей грудных детей к гистамину более высокая, чем у школьников, а высвобождение в больших количествах гистамина из тучных клеток может быть и при действии метеотропных факторов (например, охлаждения), дефицитах витаминов, различных заболеваниях (например, при ОРВИ, кишечных инфекциях, дисбактериозах), особенно леченных повторными курсами антибиотиков. Факторами риска экссудативно-катарального реагирования у ребенка (ЭКАК) на изменения внешней среды являются дисбактериозы и болезни желудочно-кишечного тракта у матери во время беременности, гестозы, медикаментозная терапия во время беременности, особенности питания беременной (см. ниже), а также ранний перевод ребенка на искусственное вскармливание. Нередко у родителей (или одного из них — матери) в детстве также были явления ЭКАК.

Факторами, способствующими клинической манифестации ЭКАК, являются, как правило, пищевые белки коровьего молока (особенно при больших нагрузках — более 3 г/кг в сутки), а также яйца, цитрусовые, земляника, клубника, манная и другие каши. Подчеркнем, что яйца, клубника, земляника, лимоны, бананы, шоколад, рыба содержат либераторы эндоген-

ного гистамина (без участия реагинов). У детей, находящихся на грудном вскармливании, ЭКАК может проявиться вследствие употребления в пищу этих продуктов матерью.

В связи со снижением частоты выявления противомолочных антител с возрастом (см. выше) и целым рядом других данных того же плана И. М. Воронцов пишет о формировании на протяжении ранней постнатальной жизни толерантности к пищевым антигенам. Сущность ЭКАК тогда будет в гетерохронии или ретардации созревания как иммунологических, так и нейровегетативных механизмов, ответственных за формирование толерантности. По И. М. Воронцову, «ЭКАК — клиническая манифестация формирующейся иммунологической и патофизиологической толерантности». Вероятно, правильно было бы добавить «... перенапряжение формирующейся...» или «... дисфункция созревания формирующейся...».

Патогенез

Принципиальным отличием детей с ЭКАК от детей с АД является пищевая дозозависимость ЭКАК. Лишь сравнительно большое количество пищевых продуктов, съеденных матерью или ребенком, вызывает кожные и другие аллергические реакции. При АД этой особенности нет и даже ничтожные количества аллергена приводят, как правило, к тяжелым генерализованным аллергическим реакциям. Отсюда понятно, почему лишь у $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{3}$ детей с ЭКАК в крови есть высокий уровень реагинов (IgE), но даже у них он, вероятно, в части случаев — вторичен. В то же время, именно при тяжелой ЭКАК иногда родители говорят, что не знают чем кормить ребенка, ибо он с их слов имеет «аллергию на все». В такой ситуации нередко речь идет об экопатологии — особенно часто на «плохую воду», ксенобиотики и анутриенты в питании матери, «плохой воздух» (наиболее подозрительно, когда у ребенка есть обструктивные расстройства дыхания наряду с кожными поражениями). У детей развивается «синдром нестабильности мембран», определяющий развитие основных маркеров ЭКАК — сниженный синтез цАМФ и повышенный — цГМФ (из-за блокады, низкой активности аденилатциклазы), высокий уровень гистамина и других биогенных аминов при избыточном их образовании и недостаточном разрушении, связывании.

У детей с ЭКАК имеется гидролабильность — с одной стороны, склонность к задержке в организме воды, натрия, а отсюда — пастозность, рыхлость, избыточные прибавки массы тела, но с другой — быстрое обезвоживание с большими потерями массы тела при интеркуррентных заболеваниях. Из других особенностей обмена веществ у детей с ЭКАК выделяют: метаболический ацидоз, активацию свободнорадикального перекисного окисления липидов, тенденции к гипопроотеинемии, гипергликемии, ги-

перлипидемии из-за нарушенной функции печени, склонность к гиповитаминозам (особенно часты гиповитаминозы В₆, А, D, Е, С, В₁), железодефицитным анемиям, дефицитам микроэлементов (чаще цинка, меди, селена). Из-за снижения активности некоторых пищеварительных желез дети с ЭКАК часто имеют неустойчивый стул, а из-за особенностей иммунологической реактивности у них нередко увеличены лимфатические узлы, и они часто болеют инфекциями, имеют дисбактериоз кишечника.

Особенности минерального обмена у детей с ЭКАК связывают с дискортицизмом при преобладании синтеза минералокортикоидов и снижении резервных возможностей надпочечников при ответе на стресс. Имеет значение в патогенезе дискортицизма у детей с ЭКАК морфологическая и функциональная незрелость печени. Кроме того, у большинства детей с ЭКАК находят вегетодистонию с преобладанием активности парасимпатического отдела нервной системы, что, по мнению М. С. Маслова, имеет существенное значение в патогенезе и клинике ЭКАК. В связи с этим понятно, почему перинатальная гипоксия — важный предрасполагающий фактор для формирования экссудативно-катарального характера реагирования (ЭКАК).

Все сказанное свидетельствует о том, что ЭКАК нельзя у большинства детей свести к атопическому диатезу (АтД), но у части детей с ЭКАК, безусловно, имеется АтД.

Существует общее патогенетическое звено ЭКАК и АтД — дефекты питания беременной женщины. Сотрудники Института питания РАМН выявили очень высокую частоту гиповитаминозов С, А, группы В, фолиевой кислоты у беременных женщин в разных регионах страны (20–67% по разным витаминам). Нет сомнения, что это существенный фактор предрасположения к ЭКАК у ребенка.

Несомненно, что питание беременной, дефицитное по полиненасыщенным эссенциальным жирным кислотам, ряду микроэлементов (цинк, медь, селен и др.), а также железу, при большом количестве ксенобиотиков и анутриентов — важный предрасполагающий фактор к формированию «синдрома нестабильности мембран» у плода и ребенка первых месяцев жизни. В этом плане существенное значение имеет и наличие у беременной хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта (гастродуодениты, холециститы и др.), дисбактериозов. И. М. Воронцов пишет (1997), что компенсация парциальной или отдельной нутриентной недостаточности даже сходными по химическим свойствам и структуре метаболитами может привести к формированию структур, в частности, мембран и рецепторов с неоптимальными функциональными характеристиками. Примерами могут быть замена дефицитных длинноцепочечных полиненасыщенных ω -3- и ω -6-жирных кислот олеиновой кислотой и отсюда формирование

глюкоцереброзидов мозга вместо галактоцереброзидов при отсутствии лактозы (галактозы) в питании. Кроме того, нутриенты беременной прямо влияют на экспрессию генов зародыша, плода.

Длительно держащиеся и нерационально леченные кожные и желудочно-кишечные проявления ЭКАК осложняются воспалительным процессом, принимающим хроническое течение в желудочно-кишечном тракте, способствуя формированию гастродуоденитов, патологии желчевыводящих путей (холециститы, функциональная патология), энтеритов, колитов и вторичной аллергии из-за нарушения барьерных свойств желудочно-кишечного тракта, с развитием не только аллергических заболеваний (атопические дерматиты, бронхиальная астма), но и транзиторных синдромов мальабсорбции (непереносимость лактозы, глиадин и др.), стойких дисбиозов, паразитозов (например, резистентного к терапии лямблиоза).

Во вступлении к главе 8 сказано, что номенклатурный комитет Европейской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов (EAACI, 2002) подчеркивает важность неиммунных механизмов в патогенезе аллергических заболеваний. Видный отечественный патофизиолог-аллерголог профессор В. И. Пыцкий (2003) так схематически изображает соотношение специфических и неспецифических механизмов в развитии анафилаксии, атопии и псевдоаллергии (рис. 2).

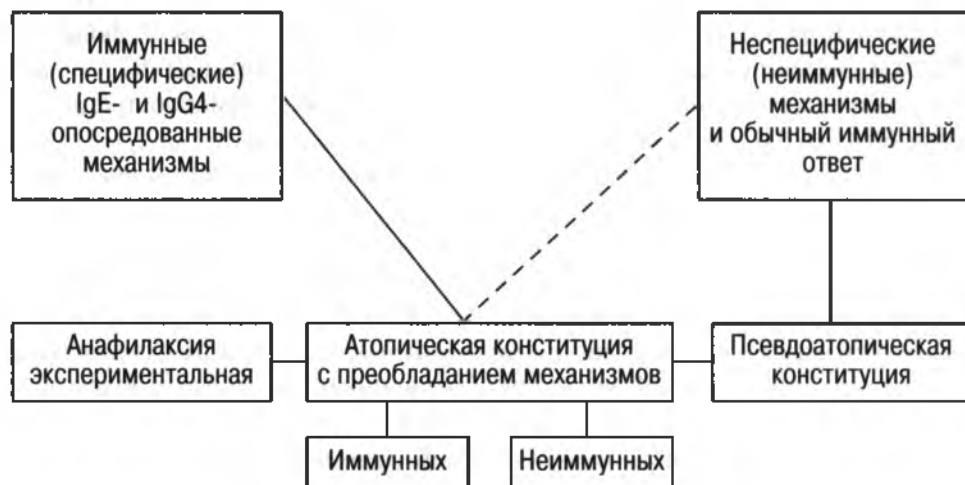


Рис. 2. Соотношение специфических и неспецифических механизмов в развитии анафилаксии, атопии и псевдоаллергии (Пыцкий В. И., 2003).

Дети с ЭКАК как раз и имеют возрастнo-специфическую псевдоатопическую конституцию. У детей с ЭКАК вследствие указанных выше механизмов (прежде всего, синдрома нестабильности мембран и повышенной проницаемости естественных барьеров — кишечного, кожного, респираторного), конечно, имеется повышенный риск (по сравнению с детьми без ЭКАК) формирования вторичной атопии и atopических болезней, а потому тактика ведения их в раннем возрасте сходна с тактикой ведения детей с АД (см. ниже).

Клиника

Типичны стойкие опрелости в кожных складках с первого месяца жизни, сухость и бледность кожи, *гнейс* — жировые себорейные чешуйки на голове (в англо-американской литературе их называют «картофельные чипсы»). Гнейс дифференцируют с себореей новорожденных, которая появляется на 1–2-й неделе жизни и обусловлена интенсивным функционированием сальных желез — «чепец младенца». Характерными клиническими проявлениями ЭКАК являются также *молочный струн* (температурозависимое покраснение и далее шелушение кожи щек, увеличивающееся на улице при холодной погоде), *неправильное нарастание массы тела* (чаще избыточные ее прибавки, но могут быть очень крутая кривая отложения массы и длительная — усвоения, то есть задержка прибавки массы тела), эритематозно-папулезные и эритематозно-везикулезные *высыпания* на коже конечностей и туловища, *строфулюс* (зудящие узелки, наполненные серозным содержимым). Детям с ЭКАК свойственны также «географический язык», затяжные конъюнктивиты, блефариты, риниты, катары дыхательных путей с обструктивным синдромом, анемия, повышенное содержание в моче эпителиальных клеток (симптом А. Н. Шкарина), неустойчивый стул.

Заболевания у детей с ЭКАК часто протекают тяжело, с выраженными расстройствами микроциркуляции, токсикозом, эксикозом.

По внешнему виду дети могут быть пастозными, рыхлыми, вялыми, иметь черты лимфатико-гипопластической аномалии конституции (пастозный *habitus*) или худыми, беспокойными, иметь нежную кожу, белый стойкий дермографизм, блестящие глаза, широкие зрачки, длинные веки и другие черты нервно-артритического диатеза (эретический *habitus*, по М. С. Маслову).

Течение ЭКАК — волнообразное, обострения чаще связаны с диетическими погрешностями (в том числе матери, если ребенок на грудном вскармливании), но могут быть обусловлены и метеорологическими факторами, интеркуррентными заболеваниями, лямблиозом, дисбактериозом. В конце второго года жизни проявления ЭКАК обычно смягчаются и постепенно ликвидируются, но у 15–25% детей с ЭКАК в дальнейшем могут развиваться экзема, нейродермит, бронхиальная астма и другие аллергические заболевания.

Диагноз

Обычно не труден в определении, но необходимо дифференцировать его от АД и других кожных болезней (см. раздел «Дифференциальный диагноз» АД).

Об истинной экземе (АД по современной терминологии), в отличие от экзематозных проявлений ЭКАК, по М. С. Маслову, следует говорить тогда, когда ясно обрисовывается аллергическая сущность заболевания, когда имеется наследственная отягощенность по аллергии, когда не просто перекорм, например, продуктами коровьего молока ведет к появлению кожного процесса, а при сокращении количества продукта или замещении молока на кефир кожные проявления стихают. АД проявляется при введении даже незначительных количеств продукта, к которому индивидуум повышенно чувствителен.

Иногда трудно провести грань между экзематозными проявлениями ЭКАК и истинной детской экземой, и диагноз может быть установлен лишь при динамическом наблюдении за ребенком.

У детей с ЭКАК, имеющих одновременно рецидивирующие инфекции, возможны наследственные дефекты иммунитета; у имеющих тяжелые неинфекционные кишечные расстройства — экссудативная энтеропатия, недостаточность дисахаридаз кишечника; у детей с отставанием психического развития — фенилпировиноградная олигофрения, синдром Кнаппа—Комровера (наследственная ксантинурия).

Объем обследования детей с неосложненным ЭКАК — обычный и зависит от клинической ситуации: клинические анализы крови и мочи, копрограмма и анализ кала на дисбактериоз. В поликлинике анализы крови и мочи повторяют не реже, чем 1 раз в полугодие. Важно, чтобы мать вела «пищевой дневник», в котором отмечала динамику клинических проявлений у ребенка на одной половине листа и собственное питание или особенности питания ребенка, резкие изменения внешней среды ребенка — на другой. При подозрении на первичный атопический характер кожных поражений желательно обследование для выявления специфичности сенсибилизации (определение общего уровня иммуноглобулинов Е, а также выявление этих иммуноглобулинов, специфичных к тому или иному аллергену). Пищевыми аллергенами чаще всего являются: коровье молоко, белок яйца, рыба, глютен пшеничных злаков, клубника.

Лечение

Терапию ЭКАК начинают с налаживания *рационального питания*. Оптимальным для детей первого года жизни является грудное вскармливание. Ребенок с ЭКАК должен получать количество белков, жиров и углеводов, соответствующее возрастным нормам и виду вскармливания. Детям с избыточной массой тела следует ограничить калорийность питания за

счет легкоусвояемых углеводов (каш, киселя, сахара). Избыточное количество углеводов в пище усиливает экссудативно-катаральные изменения кожи. Установлено, что содержание сахара в коже у детей, страдающих ЭКАК, в 2 раза больше, чем у здоровых. Целесообразно часть жира пищи (около 30%) у детей старше 1 года вводить за счет растительных жиров, богатых ненасыщенными жирными кислотами (витамин F).

Всем детям с ЭКАК рекомендуют в рационе преобладание продуктов с избытком щелочных валентностей, некоторое ограничение поваренной соли, дополнительное введение солей калия. Из диеты матери, если ребенок находится на естественном вскармливании, необходимо исключить яйца, клубнику, землянику, цитрусовые, шоколад, крепкий чай, натуральный кофе, острые сыры, какао, пряности, консервы, колбасы. Конечно, характер диетических ограничений матери определяют при полном сборе данных анамнеза и выяснении, после употребления какого продукта матерью у ребенка появляются или усиливаются проявления ЭКАК.

Детям, находящимся на смешанном и искусственном вскармливании, целесообразно максимально уменьшить количество получаемого коровьего молока. Каши и овощные пюре лучше готовить не на молоке, а на овощном отваре. Вместо молока детям следует давать кефир, биолакт, мацони, бифидок и другие кисломолочные продукты, так как при диатезе они лучше переносятся, чем молоко, ибо при сквашивании молока лактоальбумин (важнейший аллергизирующий белок коровьего молока) разрушается.

В некоторых случаях упорного течения кожных проявлений ЭКАК, особенно при доказанной непереносимости коровьего молока, детей приходится переводить на смеси с *небольшой степенью гидролиза молочного белка* (смесь «Be-Ba H.A.» фирмы Nestle, «Frisopep» — Frisland), *полуэлементные смеси* — с высокой степенью гидролиза белка (смеси «Nutramigen» и «Pregestimil» фирмы Mead Johnson; «Peptidi-Tuteli» — Valio; «Alfare» — Nestle; «Pepti-Junior» — Nutricia и др.), *элементные смеси* — в них белковый эквивалент представлен набором аминокислот (смесь «Nutri-Junior» фирмы Nutricia; «Neocate» — SHS International), *смеси на основе изолята белка сои* (смесь «Alsoy» фирмы Nestle; «Frisosoy» — Friesland; «Prosobee» — Mead Johnson; «Similac-Isomil» — Ross; «Nursoy» — Wyeth и др.), *смеси, приготовленные на основе козьего молока* (смесь «Nanny» фирмы VITACARE). Состав смесей см. Приложение 3. Прикорм детям с ЭКАК, находящимся на искусственном вскармливании, следует вводить раньше, в 5–4,5 мес, при этом лучше назначать овощное пюре, в котором преобладают щелочные валентности, а не кашу. Прикорм детям с проявлениями ЭКАК, находящимся на естественном вскармливании, рекомендуют вводить позже, чем здоровым. У многих детей кожные проявления диатеза ослабляются при замене сахара, добавляемого в пищу, фруктозой в соотношении 1,0:0,3,

так как фруктоза слаще. Каши (исключаются овсяная и манная) дают с 6–6,5 мес.

Выявление и коррекция дисбактериоза — одно из существенных звеньев тактики ведения детей с ЭКАК. Терапию смотри в соответствующем разделе учебника.

Важный фактор в лечении ЭКАК — *рациональная витаминизация пищи*. Витамин В₆ назначают (под контролем выполнимой в любой лаборатории реакции мочи на ксантуреновую кислоту) в дозе до 50–75 мг в сутки. При сухой коже хороший результат дает проведение курса лечения витамином А в течение 3 нед по 1000 МЕ/кг, но не более 10 000 МЕ в сутки. При обострениях процесса показано применение коферментов: кокарбоксилазы и рибофлавина мононуклеотида, а в дальнейшем — последовательных курсов пантотената кальция (витамин В₅) до 100–150 мг в сутки, пангамата кальция (витамин В₁₅) по 50–100 мг в сутки, токоферола (витамин Е) по 25–30 мг в сутки. Следует предостеречь от увлечения длительными курсами витаминов, так как гипervитаминозы С, В₁, В₁₂ способствуют поддержанию экссудативных поражений кожи.

Положительное действие оказывает кетотифен (задитен) по 0,05 мг/кг 2 раза в сутки или налкрон (хромогликат натрия) по 40 мг/кг — суточная доза, которую делят на 4 приема за полчаса до еды, а также 3–4-дневные курсы сульфата магния (2–5% раствор 3–4 раза в день внутрь по 1 чайной ложке), полифепана.

Применяют курсы антигистаминных препаратов по 5–7 дней, чередуя препараты. При ЭКАК длительное назначение одного антигистаминного препарата нецелесообразно.

Фитотерапия издавна популярна при ЭКАК. Обычно назначают внутрь отвары череды или манжетки, зайцегуба опьяняющего, зверобоя, крапивы, душицы, березового листа, тысячелистника и др.

Эффективны и сложные сборы, состоящие из 2–4 растений, например, череды, корня девясила, листов березы и манжетки в равных весовых частях (девясила $\frac{1}{2}$ части); столовую ложку сбора залить стаканом кипятка, томить 30–40 мин, пить по 5–15 мл 3–4 раза в день). Пастозным детям при ЭКАК в целях повышения диуреза советуют отвар трав, состоящих из трехцветной фиалки, полевого хвоща, листьев крапивы и цветов ромашки (по 25 г смешать, залить 4 стаканами кипятка, томить, пить в течение 8–10 дней по 1 чайной ложке 6–8 раз в день). В русской народной медицине при ЭКАК издавна применяют «Аверин чай»: трава трехцветной фиалки, череда (травы) по 4 части, паслен сладко-горький — 1 часть (столовую ложку заваривают в стакане кипятка, томят 25–30 мин, настаивают), пить по 1 чайной-десертной ложке 3–4 раза в день. Н. Г. Ковалева (1971) пишет, что при замене фиалки трехцветной на траву иван-да-марья (тоже 4 части)

получаемый сбор используют в качестве сырья для приготовления примочек и ванн (столовая ложка на стакан кипятка).

У некоторых детей с ЭКАК в связи со спастическими явлениями в кишечнике наблюдаются упорные запоры, а стул имеет вид «овечьего кала». Запоры вследствие того, что токсические вещества (индол, фенол и др.) задерживаются в кишечнике и, всасываясь, недостаточно инактивируются в печени, поддерживают ЭКАК. В этих случаях показаны легкие слабительные (серноокислая магнезия и др.), антиспастические средства (но-шпа, аллохол, холензим и др.) и активированный уголь. Грудным детям с этой целью можно назначать внутрь отвар аптечной ромашки или каротиновую смесь, отвар чернослива. Отвар ромашки готовят из расчета 1 чайная ложка на 200 мл кипятка, настоять в термосе, охладить и выпить в течение 1–2 дней. Иногда приходится прибегать к очистительным клизмам из того же отвара аптечной ромашки.

Местная терапия поражений кожи — неотъемлемая составная часть эффективного лечения детей с ЭКАК.

Участки гнейса на голове смазывают прокипяченным растительным маслом, через час-полтора моют голову с детским мылом, и корочки отходят.

Участки себорейного дерматита смазывают 2% инталовой мазью, 3–5% серной мазью, 3–5% серно-нафталановой пастой (сера очищенная — 1,0, нафталановая нефть — 3,0, цинковая паста — 100,0), 2–3% ихтиоловой мазью. Хорошо смягчает кожу цинковое масло.

Ванны широко используют при лечении. Лечебные ванны проводят вместо гигиенических в то же время и при той же температуре воды. При ЭКАК применяют следующие ванны: с отварами череды (10–20 г травы заливают стаканом воды и томят в кипящей бане в течение 15–20 мин, вливают в ванну); с настоями ромашки или калины (1–2 столовых ложки цветков ромашки, 0,5–1 столовую ложку коры калины заливают 0,5 литра кипятка, томят 15 мин, настаивают и добавляют в ванну); с отварами дубовой коры или листьев лесного ореха (две горстки измельченной коры или листьев держат 6 ч в воде комнатной температуры и затем кипятят, отвар смешивают с водой для одной ванны); танином (10 г танина для одной ванны); марганцовокислым калием (концентрированный раствор добавляют в ванну до получения бледно-розового цвета воды ванны); с отварами миндальных или пшеничных отрубей (350 г отрубей кипятят в литре воды и добавляют в ванну); крахмалом или пшеничной мукой (60 г крахмала или муки смешивают с прохладной водой до образования «молочной» жидкости и вливают в ванну). Ванны с крахмалом, мукой, отрубями показаны при зудящих дерматозах, с калиной — при обильных мокнущих.

При выборе медикамента для местного лечения рекомендуют руководствоваться следующими принципами: если нужно получить антисептиче-

ский эффект (при вторичной пиококковой инфекции — импетигизации), то следует применять 1–2% водные или спиртовые растворы анилиновых красителей, примочки с 0,25% раствором азотнокислого серебра, 0,1% риванола, пасту с АСД (2% с третьей фракцией); 2% мупироциновую мазь (Бактробан); если нужно удалить корки при себорее или вызвать шелушение, то целесообразно использовать кератолитические средства (1–2% салициловая мазь с вазелином или оливковым маслом); если кожа утолщена и инфильтрирована, то необходимы средства с противовоспалительными качествами (ванны с чередой, калиной, ромашкой, 2–3% ихтиоловые смеси с цинковой пастой, 1–2% мази с нафталаном, дегтем).

В случаях острых процессов с сильной эритемой, отеком, обильной экссудацией советуют применять компрессы, примочки и ванны, а при сухих, инфильтрованных формах назначать глубже и сильнее действующие формы медикаментов — мази, пасты и пр.

При обильных мокнутиях назначают подсушивающие средства — ванны с марганцевокислым калием, дубовой корой, компрессы с настоем ромашки, болтушки (смеси порошкообразных веществ с жидкостями, в которых они не растворяются).

Профилактические прививки детям с ЭКАК проводят в обычные сроки (конечно, воздерживаются в момент генерализованных кожных проявлений), но на фоне предварительной подготовки (антигистаминные препараты за 5 дней до и 5 дней после прививки; задитен и витамины группы В — В₆, В₁₂, в течение 1–2 нед до и 3–4 нед после вакцинации).

Диспансерное врачебное наблюдение за детьми с ЭКАК проводят в поликлинике до 1 года ежемесячно, 1 раз в квартал с 1 до 4 лет и 1 раз в год после 4 лет.

Профилактика — см. в разделе «Аллергические диатезы».

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Понятие «аллергический диатез» (АлД) введено в клиническую практику в 20-х годах прошлого века Гуго Кеммерером и означает готовность к возникновению сенсибилизации, аллергических реакций и заболеваний вследствие наследственных, врожденных особенностей иммунитета, обмена веществ, нейровегетативной системы. **Частота** АлД — 132:1000 [Вельтишев Ю. Е., 1995].

Аллергические заболевания развиваются у 30% детей, если аллергическая болезнь есть у отца, у 50%, если она имеется у матери, и у 75%, если аллергия диагностирована у обоих родителей. Существует мнение, что аллергическая предрасположенность наследуется по доминантному типу со слабой пенетрантностью или полигенно.

И. М. Воронцов (1985) предлагает выделять следующие варианты АлД: atopический (АтД), аутоиммунный, инфекционно-аллергический. Он так описывает маркеры этих диатезов.

Атопический диатез: положительные данные семейного аллергологического анамнеза (как по отцовской, так и по материнской линии), особенно при двустороннем его характере. Согласно мнению Комитета экспертов ВОЗ (1993), atopический диатез (АтД) характеризуется высоким синтезом IgE и наличием специфических IgE, увеличением количества Th₂-хелперов, дисбалансом продукции интерлейкинов, заключающемся в повышенном синтезе интерлейкина-4 при сниженном синтезе γ -интерферона, дефицитом общего и секреторного иммуноглобулина А, недостаточностью фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов.

Гены АтД сейчас локализованы — они находятся на 11-й хромосоме (11q13) и определяют, в частности, синтез β -субъединицы высокоаффинных рецепторов IgE, гены, ответственные за контроль продукции IgE — на 14-й хромосоме (14q11.2, 14q23, 14q32.1).

Ж. О. Warner (2000) так описывает патогенез atopических болезней (рис. 3).

Аутоиммунный диатез (с широким кругом возможных аутоиммунных реакций, «люпоидный диатез») — повышенная чувствительность кожи к УФ-облучению, значительное повышение уровня γ -глобулинов в крови, нередкое выявление LE-клеток, антинуклеарных факторов в состоянии полного клинического благополучия, поликлональная активация В-лимфоцитов, а также Т-хелперов при снижении активности Т-супрессоров, повышенная спонтанная бластная трансформация лимфоцитов или ее активация тканевыми антигенами, повышенный уровень в крови IgM, гипокомплементемия (особенно дефицит компонента С3). По данным американских авторов, врожденная склонность к аутоиммунным заболеваниям прослеживается у 10% населения США, пенетрантность у женщин в 2 раза больше, чем у мужчин. Изучают роль персистирующих вирусных инфекций в провоцировании трансформации диатеза в аутоиммунное заболевание.

Инфекционно-аллергический (иммунокомплексный) диатез — длительные периоды повышения СОЭ и субфебрильной температуры после острых респираторно-вирусных инфекций и заболеваний носоглотки, возникновение в ходе этих заболеваний таких симптомов, как артралгии и кардиалгии. При этом варианте АлД дети склонны к иммунокомплексным и медиаторным сосудистым поражениям (васкулитам).

Имеется ассоциация АлД с HLA: при АтД — В8, В18, В16, аутоиммунном — DR2, DR3, SCO1, Cw7; инфекционно-аллергическом — В12, DRw6, DRw4. Одним из важнейших аргументов в пользу выделения указанных диатезов является необходимость совершенствования вакцинопрофилактики таким детям, подготовки их к этой важной биологической операции.

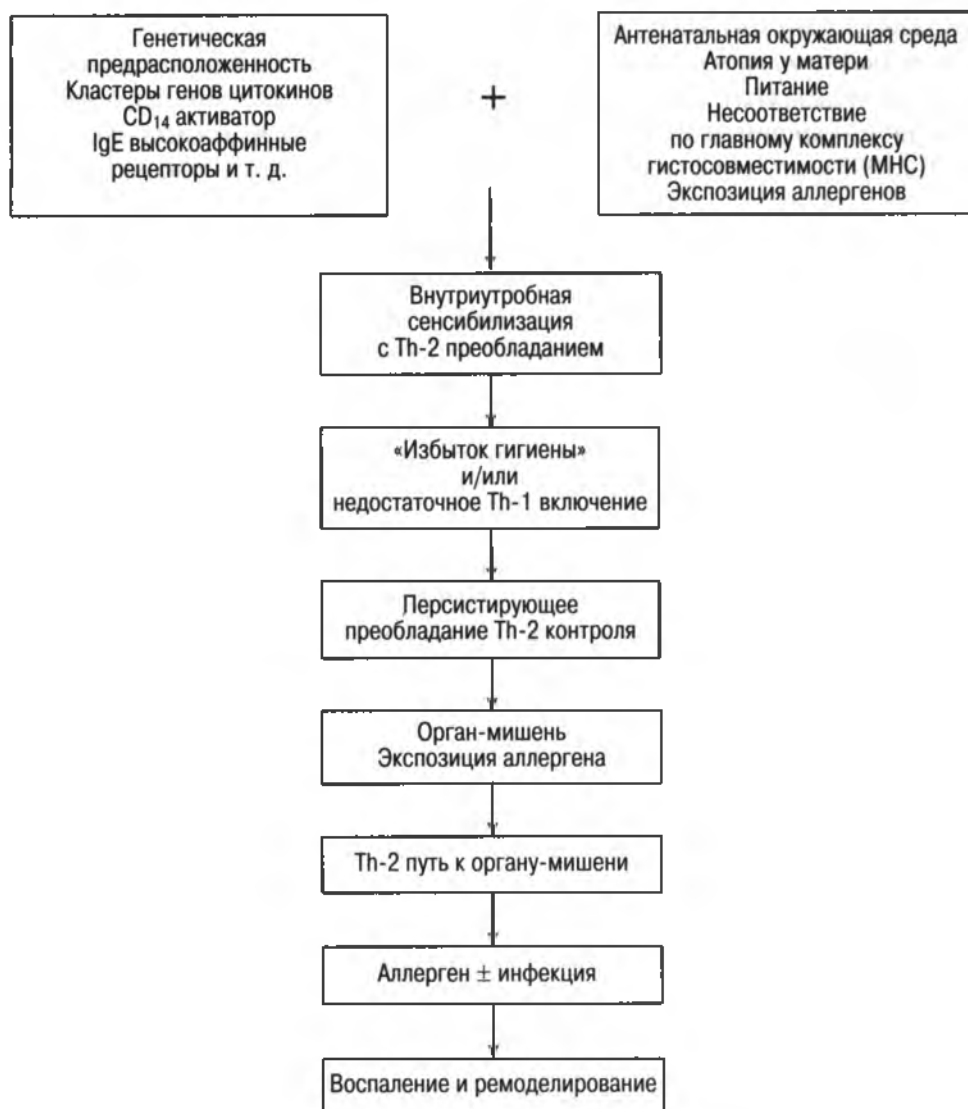


Рис. 3. Патогенез atopических болезней.

В переходе АлД в atopическое заболевание, помимо контакта с atopеном (в том числе и массивности антигенной нагрузки), имеют значение: наличие местных очагов инфекции в дыхательных путях и кишечнике, термические, химические, физические раздражения кожи (нарушения целостности барьеров), недостаточность обезвреживающей функции печени,

возникающая после инфекционных ее поражений, при гиповитаминозах, нерациональном питании, дисбактериозах (ведет к напряжению синтеза простагландинов с доминированием диеновых, а отсюда и нарушение рецепторного аппарата клеток), изменения питания, например, в зимнее время, очаговые инфекции и т. д.

На начало нашего века известно, что имеются четыре группы генов, наследующихся независимо друг от друга, определяющие иммунологические (две группы генов уровней общего и специфических IgE, гены способности к синтезу различных цитокинов и рецепторов к ним, гены распознавания антигена и интенсивности иммунного ответа) и две группы генов (гены гиперреактивности бронхов и гены детоксикации) — не иммунные механизмы развития аллергических болезней. Подробности см. главу 8. В то же время, у гомозиготных близнецов конкордантность по появлению и проявлениям аллергических болезней составляет примерно 75–80%, а у гетерозиготных — 20–25%.

Клиническая картина

Не имеет характерных конституциональных черт, хотя дети чаще гиперстеники. На первом году жизни при АтД часто имеются признаки атопического дерматита (АД). Часто эти дети с повышенной нервной возбудимостью и раздражительностью, расстройствами сна, сниженным аппетитом, капризные. Как правило, у них увеличена печень, имеются признаки дискинезии желчных путей или холецистита, дисбактериоза (запоры или неустойчивый стул, боли в животе, метеоризм, «географический язык» и др.). Нередко у детей с дефицитом JgA развиваются хронические очаги инфекции, увеличение периферических лимфатических узлов, селезенки, длительные субфебрилитеты; затяжное течение инфекционных заболеваний, особенно респираторных, протекающих с обструктивным компонентом. Дети с АтД плохо переносят большие физические нагрузки (приступы болей, обмороки и др.).

Манифестация АтД в аллергические заболевания на первом году жизни происходит чаще в виде АД, в дошкольном возрасте — в виде респираторных алергозов, в том числе бронхиальной астмы, в школьном — экземы, нейродермита, дерматореспираторных алергозов.

Диагноз

В основе диагностики лежат анамнестические данные. В большинстве случаев в семьях с АтД есть родственники, чаще по линии матери, с аллергическими заболеваниями. Необходимо учесть, что, как правило, наследуется не то или иное аллергическое заболевание, а готовность давать аллергические реакции, и, следовательно, нозология болезней у родственников может быть самая различная. Тщательно проведенный расспрос о разви-

тии, питании, заболеваниях ребенка, его реакциях на прививки, различные медикаментозные средства — необходимое условие диагностики. У детей из семей высокого риска по развитию аллергии желательно исследовать уровень иммуноглобулинов сыворотки крови (особенно Е) и проводить тесты на выявление специфической гиперчувствительности, изложенные в разделе «Аллергические болезни».

На обложке историй развития таких детей в поликлинике или истории болезни в стационаре обязательно пишут и подчеркивают красным карандашом названия тех лекарств, продуктов, на которые они давали аллергические реакции. Наиболее частыми аллергенами являются: коровье молоко, белок яйца, глютен пшеницы, рыба, клубника и цитрусовые.

Диагноз АтД не должен использоваться как нозологический. Он характеризует только конституциональные особенности реактивности, то есть готовность к возникновению аллергических реакций или заболеваний. Если у ребенка практически непрерывно выявляют текущие аллергические заболевания, возможен диагноз «атопическая болезнь».

Профилактика atopических болезней

Профилактика АтД — невозможна, ибо супружеские пары не создаются путем сравнения генетического паспорта, но возможна профилактика atopических болезней и «атопического марша». В настоящее время совершенно очевидно, что плод не является иммунологически некомпетентным, а способен к развитию значимого иммунного ответа на аллергены окружающей среды с развитием как Т-, так и В-зависимого иммунного ответа. Это может произойти только в результате антенатальной сенсибилизации, но экспозиция высоких доз аллергенов в критических стадиях беременности, повышающая уровень материнских IgG-блокирующих специфических антител, может быть существенной мерой первичной профилактики. Единственной альтернативой экспозиции высоких доз может быть их полная элиминация, что реально неосуществимо в отношении большинства аллергенов и, более того, полезность жесткого исключения пищевых аллергенов во время беременности для профилактики пищевой аллергии у ребенка не доказана [Warner J. O., 1997–2004]. По мнению этого одного из ведущих аллергологов Европы, факторы, способствующие усилению или снижению сенсибилизации, следующие (табл. 21).

Очевидно, что целью (мишенью) **первичной профилактики** является плод. В связи с этим возникает вопрос, нужно ли проводить профилактику всей популяции или только детям из группы риска, имеющим родственников первой степени родства, больных atopическими болезнями. Однако больные родственники первой степени родства имеются примерно у 40% заболевших детей. Более половины заболевших не имели родственников первой степени родства с atopией. Следовательно, если проводить страте-

гию профилактики во всей популяции, то она должна быть дешевой, не инвазивной и не имеющей побочных эффектов.

Таблица 21

Факторы, способствующие усилению или снижению сенсибилизации (J. O. Warner, 2000)

Сроки жизни	Увеличивают сенсибилизацию	Уменьшают сенсибилизацию	
Беременность	3–6 мес	Плацентарные IL-4, IL-13 Материнские IgE МНС несоответствие Низкая антигенная нагрузка	IFN- γ плода Материнские IgG, поступающие через амниотическую жидкость
	6–9 мес	Запрограммированный быстрый рост плода при погрешностях питания (риске питания) Материнский IL-10	Высокая антигенная нагрузка Материнские IgG, поступающие через плаценту
0–3 года		Высокая антигенная нагрузка Дисбактериоз кишечника (?) Респираторно-синцитиальная вирусная инфекция	Колонизация лактобактерий в кишечнике Тяжелые инфекции, такие как корь BCG-вакцинация (?)

Этим требованиям отвечает только исключение как активного, так и пассивного курения матерей во время беременности. Оптимальное питание, особенно в третьем триместре беременности с использованием липидных, антиоксидантных пищевых добавок и витамина А, может быть дополнительной стратегией.

Любые другие мероприятия, в частности, по элиминации аллергенов или их большой нагрузке, требуют дальнейшего изучения.

Вторичная профилактика (после сенсибилизации до появления симптомов) должна быть сконцентрирована на новорожденных и детях до 2 или 3 лет. Высокая группа риска должна быть установлена по наличию Th-2 типа реагирования между рождением и 6 мес жизни. Чувствительность и специфичность такой оценки еще должна быть проверена. Повышенный уровень в пуповинной крови общего IgE высокоспецифичен, но крайне нечувствителен. Стратегия вторичной профилактики должна включать: элиминацию аллергенов и обязательно исключение воздействия табачного дыма, использование Th-1 иммуноадьювантов, заселение кишечника необходимой (подходящей) кишечной флорой, в будущем — ДНК вакцинацию [Warner J. O., 1997–2004].

Третичная профилактика, которая начинается при появлении клинических симптомов аллергического заболевания, но до появления астмы, должна проводиться, как правило, в возрасте от 6 мес до 3 лет. Это дети

с атопическим дерматитом, аллергическим ринитом с положительными кожными пробами или специфическими IgE к аэроаллергенам. Это могут быть антигистаминные 2-го поколения (Зиртек и др.) и, возможно, антилейкотриеновые препараты, специфическая иммунотерапия (СИТ), иммуномодуляция при помощи Th1 иммуноадьювантов, элиминация аллергенов и табачного дыма.

Согласно J. O. Wagner (2000), целесообразна следующая схема профилактики атопических болезней (табл. 22).

Принципы ведения таких детей в поликлинике:

- 1) обязательность ведения «пищевого дневника»;
- 2) максимально длительное естественное вскармливание с относительно поздним введением соков и прикормов (с 6–7 мес). Не следует давать соки из желтых и красных фруктов. При искусственном и смешанном вскармливании детей с АтД целесообразно использовать смеси, упомянутые в таблице (приложение 3). Манную и овсяную каши вводить в питание после 1–1,5 лет;
- 3) цельное молоко, куриное яйцо, рыбу, морепродукты вводят постепенно с контролем по пищевому дневнику с 1,5–2 лет, орехи — с 3 лет;
- 4) создание гипоаллергенной обстановки дома: влажная уборка не реже 2 раз в сутки, включая батареи центрального отопления, пол под коврами, верх шкафов; нежелательны домашние животные, рыбы в аквариуме, цветы; на полу линолеум и покрытие лаком; недопустимы ковры, книги в незакрывающихся полках, шкафах, стирка белья с синтетическими моющими средствами в присутствии ребенка, пуховые и перьевые подушки, матрацы и одеяла;
- 5) индивидуализация плана прививок и подготовка ребенка к прививке неспецифической гипосенсибилизирующей терапией;
- 6) исключение лекарственных облигатных аллергенов (пенициллина, витамины группы В и др.) и использование минимального набора медикаментов при любых заболеваниях;
- 7) раннее выявление и активная санация очагов хронической инфекции, дискинезии желчных путей, анемий, рахита, гельминтозов, гипотрофии, дисбактериоза.

Прививки детям с АтД делают лишь через 1 мес после последнего выраженного обострения аллергоза. Обязательным условием проведения прививки является консервативная санация очагов хронической инфекции, лечение анемии, рахита, гипотрофии и других заболеваний. За 2 нед до предполагаемой прививки и в течение 5–7 дней после нее назначают: задитен по 0,025 мг/кг 2 раза в день, пиридоксин по 0,01 г 2 раза в день, пантотенат кальция по 0,05–0,1 г 2 раза в день, витамин С по 0,1 г 2 раза в день.

Таблица 22

Профилактика atopических болезней (J. O. Warner, 2000 с изменениями)

Определение	Первичная	Вторичная	Третичная
	До развития сенсibilизации, т.е. до появления IgE	До клинических проявлений заболевания, при наличии доказанной сенсibilизации (например, выявлении специфических IgE)	Подавление симптомов болезни и «атопического марша» после проявления atopических заболеваний
Возраст проведения	Пrenatalно	0–3 года	6 мес–4 года
Контингент	Вся популяция, особенно дети из семей с аллергическими заболеваниями 1 степени родства	Дети с Th 2 типом реагирования и повышенным уровнем IgE в пуповинной крови	Дети с atopическим дерматитом или аллергическим ринитом. Дети с положительными кожными пробами или специфическими IgE
Мероприятия	Исключение курения матери Оптимальное питание (фрукты и овощи, исключение продуктов с ксенобиотиками и промышленного консервирования); использование саплементов (формул-фортификаторов) – Энфамама, Фемиллак-1 или Фемиллак-2, Думил-Мама плюс, Мамина каша или комплекса поливитаминов и микроэлементов Матерна, Прегнавиг, Элевит и др. В питании беременной высокая (обычная) антигенная нагрузка или полная элиминация, волнообразная диета	Грудное вскармливание. Прикормы не ранее, чем в 6 мес, начиная с наименее аллергенных продуктов. Ведение пищевого дневника. Из диеты кормящей матери и ребенка до 1 года исключить: коровье молоко (и говядину тоже, но ребенку можно давать фарш из крольчатины, свинины), куриные яйца (можно давать перепелиные), рыбу, орехи. При необходимости: матери давать козье молоко (Амалтея и др.), а ребенку – полностью или частично гидролизованные смеси (Алфаре, Нутрамиген, Пепти-Юниор, Фрисопел и др.) или смеси на основе козьего молока (Нэнни), соевые (Алсой, Фрисосой и др.). Элиминация аллергенов (домашняя пыль, клещи, тараканы, цветущие растения, кошки, собаки и др.). Исключение пассивного курения. Иммуномодуляция: Th1-иммуноадьюванты: кишечные лактобактерии с раннего неонатального периода (например, Бювестин-Лакто по 5 капель 2 раза в день с первых дней жизни до 5–6 мес и др.)	Фармакотерапия (цетиризин, кетотифен и др.). Специфическая иммунотерапия (СИТ). Элиминация аллергенов и табачного дыма. Иммуномодуляция (особенно у детей с частыми бактериальными инфекциями и хроническими очагами инфекции в носоглотке – аденоидиты, тонзиллиты – Бронхомунал, Рибомунал, Липолид и др.)

ЛИМФАТИКО-ГИПОПЛАСТИЧЕСКАЯ АНОМАЛИЯ КОНСТИТУЦИИ (ЛГАК)

Понятие «лимфатический диатез» (*diathesis lymphatica*) введено австрийским патологоанатомом А. Пальтауфом и педиатром Т. Эшерихом в 1889–1890 гг. Правильней его называть ЛГАК.

ЛГАК характеризуется генерализованным стойким увеличением лимфатических узлов даже при отсутствии признаков инфекции, дисфункцией эндокринной системы (гипо-, дисфункция надпочечников и симпатико-адреналовой системы, дисплазия вилочковой железы) со сниженной адаптацией к воздействиям окружающей среды.

Ввиду того, что у таких детей закономерно обнаруживают гипоплазию хромоаффинной ткани, ретикулоэпителиального аппарата вилочковой железы — телец Гассалья (при одновременной гиперплазии ретикулярной стромы лимфатических узлов), гиподисфункцию коры надпочечников, а нередко и сердечно-сосудистого аппарата (сердце, гладкомышечный аппарат сосудов), щитовидной и околощитовидной желез, половых желез, наличие стигм дизэмбриогенеза, более правильно говорить о ЛГАК. Таким образом, основными маркерами ЛГАК являются: стойкое увеличение лимфатических узлов и вилочковой железы с лимфоцитозом в крови, гиподисфункция надпочечников с низкими резервными возможностями при стрессе и врожденная генерализованная иммунопатия (неклассифицируемый иммунодефицит), как правило, диспропорции телосложения (короткое туловище при относительно длинных конечностях) и избыточная масса тела.

Максимальная частота ЛГАК отмечается в дошкольном возрасте, составляя по М. С. Маслову (1926) 3,2–6,8%, Ю. Е. Вельтищеву (1985) — 11%, а по Л. К. Баженовой (1994) — даже 12,5–24% детей.

Этиология

Основная роль в формировании ЛГАК принадлежит факторам внешней среды, действующим как внутриутробно (токсикозы беременных, заболевания матери, приводящие к повышенной проницаемости плаценты, инфекционные заболевания матери во второй половине беременности), так и перинатально (гипоксия, родовая травма, инфекции), внеутробно (длительные инфекционно-токсические заболевания, особенно те, которые неправильно лечились, искусственное нерациональное вскармливание с избытком белков или углеводов).

ЛГАК нередко встречается у детей из семей с аллергической предрасположенностью, что сближает его патогенез с патогенезом ЭКАК. Между этими состояниями трудно провести четкую границу; с одной стороны, у детей с ЭКАК нередко отмечаются признаки «лимфатизма», с другой —

при ЛГАК довольно часто (приблизительно у $\frac{1}{3}$ детей) наблюдаются экссудативно-катаральные поражения кожи. По-видимому, в формировании ЛГАК основную роль играют затяжные токсико-инфекционные заболевания, белковая перегрузка, тогда как в формировании ЭКАК — алергизирующие факторы внешней среды. Под влиянием длительных инфекционно-токсических воздействий на фоне аллергической предрасположенности нарушается функция как периферического лимфатического аппарата, так и прежде всего центрального (вилочковой железы), что в дальнейшем приводит к дисфункции надпочечников и хромоаффинной системы.

Ю. Е. Вельтищев пишет о полигенном наследовании ЛГАК и необходимости его дифференцировки от акселерационного, алиментарного и иммунодефицитного лимфатизма.

Патогенез

Как известно, у детей в возрасте до 5 лет в лейкоцитарной формуле периферической крови доминируют лимфоциты, к 5–6 годам размеры периферических лимфоузлов достигают максимума. У детей с ЛГАК указанные особенности выявляют максимально выраженными и раньше. Учитывая ведущую роль инфекционно-токсических факторов в формировании ЛГАК, наиболее вероятно, что у большинства таких детей имеются латентно текущие вирусные инфекции. Высокую частоту таких инфекций у новорожденных Москвы доказала профессор Л. С. Лозовская (1997).

У детей с ЛГАК помимо лимфоцитоза наблюдаются низкие уровни в сыворотке крови сывороточного тимического фактора (тимозина), увеличение числа В-лимфоцитов, О-лимфоцитов и Т-супрессоров при некотором снижении общего количества Т-лимфоцитов и Т-хелперов (отношение Т-хелперы: Т-супрессоры, в норме равное 2 и более, снижено до 1 и менее), разной выраженности увеличение вилочковой железы, лимфоидной ткани кольца Вальдейера—Пирогова. У детей с ЛГАК и увеличенной вилочковой железой П. Д. Вагановым и соавт. (2004) выявлены: гиперлипидемия (более выраженная у детей до 3 лет) и дисметаболические изменения на уровне структурно-функциональной организации мембранного аппарата клеток — преобладание цитотоксической фракции фосфолипидов (лизофосфатидилхолин) в мембранах эритроцитов и лимфоцитов, измененный общий спектр уровня фосфолипидов, отвечающих за гиперактивацию лимфоцитов в ходе иммунного ответа (снижение уровня сфингомиелина и фосфатидилинозитола на фоне повышения фосфатидилхолина). Выявленные нарушения гормонально-метаболического статуса у детей с ЛГАК, по мнению этих авторов, могут служить патохимической основой, объясняющей недостаточность клеточного звена иммунной системы на биохимическом уровне, а также более низкий у них синтез кортизола.

О. В. Зайратьянц (1996) обнаружила при тимомегалии повышение пролиферации Т-лимфоцитов в коре вилочковой железы в сочетании со снижением их созревания и, по-видимому, эмиграции из тимуса и иммунную недостаточность у таких детей связывает именно с избыточной пролиферацией, но задержкой созревания Т-лимфоцитов и отсюда расстройством координационной работы разных звеньев иммунитета при инфекции. Первичным патогенетическим звеном при этом, по ее мнению, является сформировавшаяся внутриутробно дисфункция гипоталамуса с низкой активностью гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы. Вероятно, точнее говорить о дисфункции, ибо у таких детей обнаруживают не только снижение в крови уровня АКТГ, но и повышение СТГ и ТТГ. Обращает на себя внимание повышенная частота у детей с врожденной тимомегалией и врожденных пороков развития органов и тканей.

Доказано, что у детей с ЛгАК снижена интенсивность синтеза катехоламинов и глюкокортикоидов, и на этом фоне соотношение синтеза глюкокортикоиды-минералокортикоиды сдвинуто в сторону минералокортикоидов, что способствует вторичной гиперплазии лимфоидной ткани, задержке в организме натрия, воды, хлоридов. Водный обмен у детей неустойчив. Это обуславливает большие колебания массы тела, легкость развития отеков. Содержание сахара крови, как правило, невысокое. Активность каталазы крови снижена.

Клиническая картина

Дети с ЛгАК бледные, вялые, апатичные, кожная складка дряблая, мускулатура развита слабо, тонус ее понижен. Рост или соответствует возрастным нормам, или их превышает за счет более длинных конечностей. Нередко обращают на себя внимание короткая шея, широкий грубый «костяк» и в то же время недлинные узкие лопатки с крыловиднообразно выступающими углами, сужение верхней апертуры грудной клетки, горизонтальное расположение ребер, *genu valga*, *pedes plani*. Дети быстро утомляются, плохо переносят длительные и сильные раздражения.

Наиболее характерной чертой ЛгАК является склонность к значительному стойкому увеличению лимфатических узлов, вилочковой железы. Характерно также разрастание мезентериальных и медиастинальных лимфатических узлов, лимфатических фолликулов задней стенки глотки, языка, увеличение небных и носоглоточной миндалин. Аденоидные разрастания носоглоточной миндалины приводят к нарушению носового дыхания, затяжным ринитам, своеобразному аденоидному типу лица, ухудшают кровоснабжение мозга, так как перепады давления в носу при дыхании имеют определенное «присасывающее» значение для притока крови к лобным отделам мозга. Вероятно, с этим связаны некоторая эмоциональная вялость, малоподвижность, гиподинамия у детей с ЛгАК. При выраженном

увеличении вилочковой железы развиваются признаки сдавления дыхательных путей: низкий тембр голоса, осиплость, запрокидывание головы во время сна, шумное дыхание, инспираторно-экспираторная одышка, усиливающаяся во сне и вообще при горизонтальном положении ребенка, «петушиный крик» при плаче, «беспричинный» кашель.

Иммунопатия с неклассифицированным иммунодефицитом у детей с ЛгАК проявляется, прежде всего, высоким инфекционным индексом, то есть это группа «часто болеющих детей». Кроме того, у них нередко выявляют и кожные изменения, свойственные ЭКАК, склонность к частым и затяжным респираторным инфекциям и иммунокомплексной патологии — васкулитам, артралгиям, реже — артритам, миокардитам.

Инфекционные заболевания дыхательных путей у таких детей часто протекают с клинически очевидными признаками нарушений микроциркуляции, нейротоксикоза или симптомами перемежающейся соледефицитной надпочечниковой недостаточности: коллапсы, диспепсические расстройства (срыгивания, рвоты, диарея, метеоризм с гипонатриемией в крови). Для детей с ЛгАК характерны изменения сердечно-сосудистой системы: приглушение тонов сердца, функциональные шумы, выслушиваемые как над сердцем, так и над крупными сосудами, тенденция к низким цифрам артериального давления, тахикардия. Иногда у них находят малое так называемое «капельное сердце», гипоплазию дуги аорты, врожденные пороки сердца. При туберкулезе у детей с ЛгАК чаще всего возникает торпидное течение заболевания в виде скрофулюса (золотухи): фликтенулезный конъюнктивит, кератит с типичными узелками и язвочками (фликтенами), светобоязнь, слезотечением и развитием блефарита, упорный ринит, гнойный отит и мастоидит, увеличение околоушных желез, аденоидные разрастания, увеличение шейных, подчелюстных, затылочных и околоушных лимфатических узлов. Иногда субфебрилитеты у детей с ЛгАК и ЭКАК нельзя связать с наличием очагов инфекции, и в этих случаях приходится констатировать центральный (нейроэндокринный) их генез.

Максимально выраженные проявления ЛгАК развиваются обычно в возрасте до 3–6 лет. В дальнейшем проявления постепенно сглаживаются или совсем исчезают, хотя у таких детей может быть задержка полового созревания. Необходимо помнить, что у детей с ЛгАК имеется повышенный риск развития синдрома внезапной смерти, инфекционно-зависимой бронхиальной астмы и иммунопатологических заболеваний.

Диагноз и дифференциальная диагностика

При диагностике ЛгАК необходимо помнить, что, по данным разных авторов, увеличение вилочковой железы при тщательном клинико-рентгенологическом исследовании на фоне различных заболеваний можно обнаружить у 20–40% детей грудного возраста. О. В. Зайратьянц и Л. Г. Кузьменко

(1990) при анализе 10 000 вскрытий в Москве обнаружили врожденную тимомегалию у 36 % мертворожденных, у 16 % детей, умерших на первом году жизни, и только у 0,2 % — умерших в возрасте от 1 года до 5 лет. В более старшем возрасте наблюдения врожденной тимомегалии крайне редки. Согласно их данным у детей с врожденной тимомегалией летальность на первом году жизни достигает 4,5 %, из них только у 20 % детей смерть наступает скоропостижно. Значительное снижение на материале секций частоты тимомегалии с возрастом указывает на ее обратимость вследствие самопроизвольной регрессии размеров тимуса, что по клиническим данным наблюдается у 98 % детей к 3–5-летнему возрасту. Зайратьянц О. В. (1996) обращает внимание на то, что увеличение размеров вилочковой железы — характерная черта первой стадии усиленной акцидентальной инволюции тимуса при инфекциях, активных и длительных реанимационных мероприятиях, при стероидной терапии. Таким образом, увеличение размеров тимуса на рентгенограмме может быть не только признаком врожденной его гиперплазии, но и усиленной акцидентальной инволюции.

У большинства детей в возрасте 3–6 лет отмечается некоторая гиперплазия периферического лимфоидного аппарата. Причина этого неясна. Частые заболевания, хронические очаги инфекции способствуют еще большему увеличению лимфоидного аппарата. Однако достаточно интенсивная и рациональная санация очагов инфекции может привести не только к полной нормализации общего состояния, но и к значительному уменьшению лимфатических узлов. О диагнозе ЛГАК следует думать тогда, когда имеется характерный внешний вид ребенка в сочетании со стойким, значительным увеличением лимфатических узлов и / или вилочковой железы, сохраняющимся и в период, свободный от инфекции. Целесообразно лабораторными методами доказать наличие персистирующих вирусных инфекций (ПЦР, выявление антител и др.).

Рентгенологическим признаком увеличения тимуса является повышение кардиотимико-торакального индекса (выраженное в процентах ширины кардиотимической тени у места бифуркации трахеи к поперечному диаметру грудной клетки на уровне купола диафрагмы — табл. 23).

Таблица 23

Тимико-торакальный индекс (%) при тимомегалии у детей разного возраста (Баранов А. А. и соавт., 1996)

Возраст	Норма	I степень	II степень	III степень
До 1 года	$26,0 \pm 3,0$	$36,7 \pm 0,4$	$44,5 \pm 0,6$	$57,2 \pm 0,8$
1–3 года	$23,1 \pm 0,2$	$33,1 \pm 0,2$	$44,0 \pm 0,4$	$56,4 \pm 1,0$
3 года	$22,0 \pm 0,2$	$30,8 \pm 6,0$	$43,0 \pm 1,3$	—

Однако при более строгом подходе предлагают считать вилочковую железу четко увеличенной, если тимико-торакальный индекс у детей первых месяцев жизни превышает 50%, 6–12 мес — более 43%, 1–3 года — более 38%, в 3 года — более 35%, 7 лет и старше — более 28%. При первичном обнаружении четкой тимомегалии ребенка необходимо проконсультировать у эндокринолога, иммунолога и хирурга.

При дифференциальном диагнозе у ребенка следует исключить наличие наследственного дефицита иммунитета, заболеваний, которые также приводят к генерализованному увеличению лимфатических узлов.

Лечение

В лечении детей с ЛГАК основное значение имеют соблюдение режима дня, достаточное пребывание на свежем воздухе, планомерное закаливание, систематические массаж и гимнастика.

В пище детей целесообразно ограничивать коровье молоко и легкоусвояемые углеводы (каши, кисель, сахар). Коровье молоко надо заменить на кисломолочные продукты. Прикормы целесообразны овощные, фруктовые.

Показано постоянное назначение адаптогенов, средств, стимулирующих защитные силы организма и функцию надпочечников: чередующиеся курсы глицирама, дибазола, метацила, пентоксила, витаминов В₅, В₆ и В₁₂, А, Е, алоэ, элеутерококка, женьшеня, золотого корня. Кроме того, необходимо обеспечить организм достаточным количеством витаминов С, В₁ и В₂, рано диагностировать и правильно лечить рахит, сопутствующие инфекции, анемию. Периодически детям назначают препараты кальция (глюконат, глицерофосфат), бифидумбактерин, бификол.

Учитывая изложенное о патогенезе ЛГАК, таким детям показано (особенно при доказанной персистирующей вирусной инфекции или наличии хронических очагов инфекции — аденоидита, пиелонефрита и др.) назначение курса Виферона (отечественный противовирусный иммуностимулирующий препарат, изготовленный в форме суппозиторий, состав см. Приложение 4). Детям с ЛГАК применяют Виферон 1 (содержит 150 000 МЕ интерферона в одной свече) по 2 свечи в сутки с 12-часовым интервалом в течение 10 дней, далее в течение 1 нед через день по 2 свечи в сутки с 12-часовым интервалом, затем в течение 1 нед — через день по 1 свече на ночь, после чего — по 1 свече на ночь 2 раза в неделю в течение 6–7 нед и далее — 3 нед по 1 свече на ночь 1 раз в неделю. Общий курс составляет 3 мес. При отсутствии доказанных инфекций курс Виферона может быть короткий — 10 дней.

Московские педиатры [Ваганов П. Д. и соавт., 2004] наблюдали у больных с ЛГАК и увеличенной вилочковой железой как положительный клинический эффект, так и благоприятное влияние на липидный обмен курса ежедневного в течение 5–7 дней введения тактивина (дозы см. Приложение 4).

Аденоидные разрастания следует удалять хирургически только при полном отсутствии носового дыхания или при частых рецидивах воспаления органов дыхания. Нередко после аденотомии у детей, страдающих диатезами, аденоидные разрастания появляются вновь.

Профилактические прививки детям с ЛГАК делают в обычные сроки, но при соответствующей подготовке, аналогичной таковой при ЭКАК.

Дифференцированное наблюдение за детьми с ЛГАК в поликлинике предусматривает обязательные консультации педиатра, эндокринолога, иммунолога, отоларинголога.

Профилактика

Наиболее важным звеном профилактики является лечение инфекций, передаваемых половым путем (их более 20), рациональное питание беременной женщины и правильное вскармливание ребенка (прежде всего естественное) в соответствии с возрастом. Следует избегать одностороннего вскармливания с преобладанием того или иного продукта в диете, перекорма. Большое значение имеют соблюдение режима дня, прогулки, закаливание, массаж и гимнастика.

НЕРВНО-АРТРИТИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ

Понятие «нервно-артритический диатез» (Diathesis neuroarthritica) в педиатрию ввел в 1901–1902 гг. Дж. Комби.

Нервно-артритический диатез (НаД) характеризуется повышенной нервной возбудимостью, расстройствами питания, склонностью к кетоацидозу, а в дальнейшей жизни предрасположенностью к развитию ожирения, интерстициального нефрита, мочекаменной болезни, атеросклероза, дисцефальных заболеваний, сахарному диабету второго типа, подагры и обменных артритов. Нарушения обмена мочевой кислоты являются ведущим, но не единственным лабораторным маркером НаД, и мочеислый диатез, пуриноз — разновидность НаД. Для типичных наследственных нарушений обмена мочевой кислоты не характерны кетоацидотические состояния, склонность к нарушениям липидного обмена, сахарному диабету и др., то есть то, что свойственно НаД.

Частота НаД у детей составляет примерно 3–5% и в последнее десятилетие нарастает в России.

Этиология

В формировании у ребенка НаД играют роль, с одной стороны, наследование некоторых патологических свойств обмена веществ, с другой — питание, режим, среда. В семье детей, подверженных НаД, обнаруживают, как

правило со стороны отца, проявления болезни обмена веществ в виде подагры, тучности, моче- и желчнокаменной болезни, атеросклероза, сахарного диабета, а с другой — неврастении, мигрени, ишемической болезни, гипертонической болезни, рецидивирующих заболеваний органов дыхания, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Патогенез

В патогенезе НаД основное значение имеют следующие расстройства:

- 1) высокий уровень возбудимости на любом уровне рецепции;
- 2) нарушение обмена пуринов с увеличением их содержания в крови и моче;
- 3) гипер- и дислипидемия, низкая ацетилирующая способность печени и другие нерасшифрованные митохондриальные ее дефекты.

Гиперурикемия может быть при наследственных ферментопатиях — дефицитах глюкозо-6-фосфатазы, гипоксантингуанинфосфорибозилтрансферазы, повышенной активности фосфорибозилпирофосфатсинтетазы.

Самым характерным лабораторным тестом при данном диатезе является повышение уровня мочевой кислоты в крови (выше 268 мкмоль/л). У больных отмечается повышение синтеза мочевой кислоты, а не снижение ее распада.

Некоторые авторы придерживаются гипотезы наследования мочекислотного диатеза по аутосомно-доминантному типу с пониженной пенетрантностью у обоих полов, но более низкой у женщин; другие авторы склоняются в пользу полигенного наследования. Это подчеркивает роль факторов внешней среды в формировании диатеза.

Склонность к аллергическим заболеваниям и парааллергическим реакциям при НаД может быть объяснена и тем, что мочевая кислота ингибирует аденилатциклазу, синтез циклических нуклеотидов. Снижение уровня глюкозы в крови, усиленный липолиз при голодании (длительный перерыв приемов пищи), острых заболеваниях, стрессах, повышенное поступление жиров с пищей способствуют кетогенезу и развитию у детей с НаД кетоацидоза вплоть до комы. Стандартная последовательность событий при синдроме ацетонемической рвоты такова: неправильное питание, потеря аппетита, запах ацетона изо рта, повторные рвоты, развитие экзикоза. Однако к 9–11 годам ацетонемические кризы у детей прекращаются.

Клиника

Уже в грудном возрасте у ребенка может отмечаться повышенная нервная возбудимость, связанная с НаД. С возрастом дети становятся еще более возбудимыми, например, могут кричать от укусов комаров. Психическое развитие детей с НаД опережает возрастные нормы: они любознательны,

оживлены, легко запоминают услышанное или им прочитанное. О таких детях часто говорят как о вундеркиндах. Обычно этих детей относят к сильно-му неуравновешенному, повышенно возбудимому типу нервной системы. Нередко у них бывают ночные страхи, тики, хореоподобные приступы, эмоциональная лабильность, повышенная чувствительность к запахам, идиосинкразии, привычные рвоты, энурез, навязчивый кашель.

Все неврологические симптомы у детей с НаД объединяют термином *неврастенический синдром* — ведущий клинический маркер НаД. Часто дети с НаД жалуются на боли в животе, дизурические явления, боли в мышцах-разгибателях, мигрени. Частый синдром НаД — стойкая, плохо поддающаяся лечению анорексия. Большая часть детей с НаД имеет низкую массу тела, но некоторые с раннего возраста склонны к полноте. Иногда, чаще девочки, быстро полнеют в пубертатном возрасте. Нередко по утрам определяют запах ацетона (предых фруктов) изо рта. Стул обычно обильный, несмотря на плохой аппетит.

Дисметаболический синдром. Периодически у детей с НаД внезапно или после короткого недомогания (возбуждение, жалобы на головную боль, анорексия, тошнота, запор, слегка ахоличный стул) может появиться повторная неукротимая рвота, длящаяся 1–2 дня и более, схваткообразные боли в животе, запах ацетона изо рта. В дальнейшем могут развиваться признаки экзикоза, шумное токсическое дыхание, гемодинамические нарушения, гипертермия, кома. Это состояние определяют как *ацетонемическая рвота* (ацетонемический криз). Провоцирующими факторами могут быть острые заболевания, стрессы, злоупотребление мясной и жирной пищей при недостаточном количестве углеводов, насильственное кормление, потребление шоколада, бобов, какао, кофе. В период криза в крови повышается уровень кетоновых тел, аммиака, мочевой кислоты, ВЕ, снижается pH (метаболический ацидоз).

У детей с НаД могут наблюдаться беспричинные подъемы температуры, приступы мигрени, периодические приступы болей в животе, спине, уртикарные сыпи, зудящие папулезные изменения после укусов комаров, отек Квинке, крапивница, обструктивный бронхит, бронхиальная астма. Урикозурическая нефропатия характеризуется протеинурией, микрогематурией, лейкоцитурией, цилиндрурией, интерстициальным нефритом со снижением концентрационной способности почек, склонностью к артериальной гипертонии, пиелонефриту, уролитиазу.

При НаД устойчивость к инфекционным агентам не изменена, и инфекционные процессы у таких детей, как правило, развиваются с такой же частотой, как и у детей без диатезов. Типичных подагрических приступов в детском возрасте практически не бывает, хотя многие дети жалуются на периодически возникающие кратковременные боли в суставах. Учатся дети

с этим заболеванием хорошо, у многих из них отмечаются большие способности к искусству, точным наукам, творчеству.

Дифференциальная диагностика

НаД необходимо дифференцировать от различных неврозов, ревматизма, инфектартрита, пиелонефрита, субфебрильных состояний, обусловленных хроническими очагами инфекции, хронического панкреатита и холецистита. Известна наследственная аномалия обмена пуринов — синдром Леша—Найхена, клиническим признаком которой является аутоагрессивность.

Лечение

Основной метод лечения — рациональный режим и диета. Детей надо оберегать от интенсивных психических нагрузок, ограничивать просмотр телевизионных передач. Полезны систематическое закаливание, утренняя зарядка, прогулки, занятия физкультурой.

В диете должны преобладать молочные продукты, овощи, фрукты, «защищенные» крупы (гречневая, овсяная, перловая, пшено и др.), ржаная мука. Ограничивают мясо, птицу, речную рыбу (особенно жареные, копченые), бульоны, жиры (кроме растительных). Полностью исключают мясо молодых животных (телятина, цыплята), крепкие рыбные и мясные бульоны, субпродукты (мозги, печень, почки), колбасные изделия, грибы (белые, шампиньоны), студень, некоторые овощи (щавель, шпинат, спаржа, ревень, цветная капуста, петрушка, бобовые, зеленый горошек), шоколад, кофе, какао, крепкий чай, все продукты промышленного консервирования, на которых нет этикетки «Для детского питания». Показано обогащение пищи солями калия, увеличение количества вводимой жидкости (щелочные минеральные воды, цитратные смеси при кислой реакции мочи, клюквенные, брусничные, облепиховые отвары и морсы и др.). При обилии солей в моче руководствуются принципами, изложенными в разделе «Дисметаболические нефропатии». Детей с НаД не следует кормить насильно, но надо стараться избегать длительных перерывов в еде. На ночь лучше давать продукты, содержащие трудноусвояемые углеводы (гречневая, овсяная каши, ржаной хлеб, овощи, картофель). При снижении аппетита целесообразно назначение желудочного сока, абомина, других препаратов, улучшающих аппетит (витамины В₆, В₁₂, кобаламин, оротат калия). Полезна фитотерапия (настой корня валерианы, травы пустырника, пассифлоры и др.).

При начальных симптомах ацетонемического криза или его предвестниках целесообразно давать внутрь раствор глюкозы, сладкий чай, свежеприготовленные фруктовые соки, арбуз, дыню, щелочные минеральные воды или 0,5–1 % раствор натрия гидрокарбоната, оралит, цитроглюкосолан. Поить каждые 10–15 мин. Кормить по желанию ребенка, преимущест-

венно пищей, содержащей легкоусвояемые углеводы и с минимальным количеством жира (жидкая манная каша, картофельное или овощное пюре, бананы, кефир, молоко). Обязательно делают очистительную клизму для улучшения выведения кетонных тел из кишечника. Назначают эссенциале форте (1–2 капсулы в день в течение 1–2 нед) или витамин В₁₂ (100–300 мкг внутримышечно через день 3–5 инъекций).

При ацетонемической рвоте лечение направлено на борьбу с ацидозом, дегидратацией и на усиление выведения и утилизации кетонных тел. С этой целью при тяжелом приступе вводят внутривенно капельно 5% раствор глюкозы или 10% раствор глюкозы пополам с 0,9% раствором натрия хлорида, кокарбоксилазу, аскорбиновую кислоту, эссенциале форте. При рН крови 7,2 и ниже — 4% раствор натрия гидрокарбоната. Обязательны очистительная клизма и промывание желудка.

Патогенетически показано детям с НАД проведение повторных курсов пантотената кальция (100–150 мг в сутки), оротата калия (50–100 мг/кг в сутки), аллопуринола (10 мг/кг в сутки), индометацина (1 мг/кг в сутки) в сочетании с урикозурическими препаратами (этамидом или атофаном, препаратом марены красильной, цитратной смесью, пробеницидом, сульфинпиразоном), а также гепатотрофических препаратов (ЛИВ-52, эссенциале и др.).

Специального лечения при субфебрилитете у таких детей не требуется, и после исключения очагов инфекции лечение проводят только путем нормализации режима и диеты, назначения седативных средств.

Резюмируемая последовательность лечебных мероприятий у детей с НАД такова: диета с ограничением продуктов, богатых пуринами и кофеином, обильное щелочное питье, седативная терапия, препараты, уменьшающие синтез мочевой кислоты (например, аллопуринол).

Профилактика

Соблюдение режима дня ребенком, рациональное питание, оберегание ребенка от избыточных психических нагрузок. Безусловно, многие дети не справляются с одновременным занятием иностранным языком, музыкой, фигурным катанием, помимо учебы в школе. Неврастенические расстройства — не только провокатор проявления НАД, но и одно из его отдаленных последствий (также как и подагра, мочекаменная болезнь, паторецепторная бронхиальная астма, ожирение).

СИНДРОМ ВНЕЗАПНОЙ СМЕРТИ

Синдром внезапной смерти (СВС) — неожиданная, ненасильственная смерть ребенка грудного возраста, при которой отсутствуют адекватные для объяснения причин смерти клинические и патологоанатомические признаки заболевания. В международной классификации болезней 10-го пересмотра синдром обозначен как «Внезапная смерть грудного ребенка» под рубрикой R95 в разделе «неизвестные причины смерти».

Частота СВС в среднем составляет в год 1 случай на 500 живорожденных детей (колебания в разных странах мира от 0,2 до 3,5 на 1000; в Москве и Санкт-Петербурге составляет 0,4–0,45 на 1000 живорожденных по данным М. А. Школьниковой и И. А. Кельмансона). Наиболее высокая частота СВС у детей 2–4 мес, и он очень редко бывает после 1,5 лет. Во многих странах, в частности, в США СВС — ведущая причина постнеонатальной младенческой смертности (от 1 мес до 1 года). Максимальная частота СВС отмечается в холодное время года через 4–7 дней после похолодания в ночные или ранние утренние часы суток. Очаговость СВС отсутствует. Мальчиков среди детей с СВС в 1,5 раза больше, чем девочек.

СВС кардиогенного генеза встречается у подростков-атлетов с частотой 1:200 000 в год.

Этиология

Определение СВС уже подчеркивает неясность причин его. Установленные факторы риска развития СВС делят на:

I. Социальные:

- 1) вредные привычки родителей, особенно матери во время беременности (курение, алкоголизм, наркомания и др.);
- 2) неблагоприятные жилищно-бытовые условия;
- 3) незарегистрированность брака и неполная семья;
- 4) низкий образовательный уровень родителей и недостаточное внимание их к ребенку;
- 5) мягкая (пуховая) подушка, матрац ребенка, тугое пеленание;
- 6) безразличие матери к ребенку.

II. Биологические:

- 1) смерть другого ребенка в семье от СВС (особенно одного из близнецов);

- 2) очевидные жизнеугрожающие состояния, отмечаемые у ребенка: дигестивного, неврологического происхождения, вследствие вазогаstralного ответа, обструкции дыхательных путей при гастроэзофагальном рефлюксе, инородном теле или идиопатическое с апноэ более или менее 20 с, сочетающиеся с брадикардией, цианозом, бледностью кожных покровов и (или) выраженной гипотонией (абортивный СВС);
- 3) отягощенный акушерско-гинекологический анамнез у матери (многочисленные аборт и выкидыши в анамнезе, многократные роды с короткими промежутками между ними, юный или пожилой возраст первородящей);
- 4) отягощенное течение беременности у матери (стойкая артериальная гипотензия, особенно перед родами, анемия во время беременности, низкорослость матери — рост менее 149 см, многоплодная беременность, стремительные роды, преэклампсия и др.);
- 5) неонатальная патология (задержка внутриутробного развития, особенно диспластического типа, недоношенность, переносимость, асфиксия новорожденных, позднее прикладывание к груди, зондовое питание в первые дни жизни, спинальная травма, приступы апноэ, длящиеся более 10 с, во время сна с быстрыми движениями глазных яблок, диагностированные в первые недели жизни, синдром дыхательных расстройств, бронхолегочная дисплазия, внутричерепные кровоизлияния, перинатальная постгипоксическая энцефалопатия, внутриутробные инфекции);
- 6) врожденные или приобретенные жизнеугрожающие нарушения сердечного ритма — *брадиаритмии* (синдром слабости синусового узла, А–В блокады II–III степени, идиовентрикулярный ритм), *тахикардии* (синдром удлиненного интервала Q–T — синдромы Ервела–Ланге–Нильсена и Романо–Уорда; синдром преждевременного возбуждения желудочков; пароксизмальные над- и желудочковые тахикардии);
- 7) основными структурными нарушениями, приводящими к СВС у молодых спортсменов, являются: гипертрофическая кардиомиопатия, аномалии коронарных артерий, в том числе и как следствие синдрома Кавасаки, синдром Марфана, аритмогенная дисплазия правого желудочка. Внезапная смерть происходит из-за фибрилляции желудочков вследствие перенесения вышеуказанных болезней сердца и коронарных сосудов, жизнеугрожающих аритмий, перечисленных в пункте 6.

Патанатомия

Согласно А. В. Цинзерлингу, детей, умерших внезапно, можно разделить на три группы:

- 1) дети с отсутствием каких-либо клинико-анатомических признаков жизнеугрожающих состояний (8,7% вскрытий с СВС);
- 2) дети с минимально выраженными клинико-анатомическими признаками ОРВИ (58,7% вскрытий с СВС);
- 3) дети с неожиданно наступившей смертью, но имеющие те или иные болезни — скоропостижная смерть (врожденные пороки развития, опухоли, тяжелые инфекции и т. д. — 32,6% вскрытий детей, направленных на секцию с диагнозом СВС).

СВС — термин, применимый лишь к первым двум группам детей. Однако у таких детей, как правило, на секции находят признаки хронической гипоксии:

- 1) избыточное развитие гладкой мускулатуры в артериях легких, увеличение массы правого желудочка и уровня фетального гемоглобина в крови, повышенный внекостномозговой гемопоэз;
- 2) крупных размеров вилочковую железу;
- 3) гиперплазию хромаффинной ткани, в частности, мозгового слоя надпочечников, снижение запасов катехоламинов в стволе головного мозга и активности допамин-β-гидроксилазы, но повышение активности тирозингидроксилазы в гипоталамусе и хвостатом теле;
- 4) достоверно более низкое количество миелиновых волокон в шейном отделе спинного мозга;
- 5) признаки дисфункции надпочечников с аденоматозными разрастаниями и микрокистами в дефинитивной коре и гигантскими клетками в фетальной зоне коры надпочечников, а также обилием бурого жира вокруг надпочечников;
- 6) глиоз ствола головного мозга и демиелинизацию периферических нервных волокон;
- 7) отек и набухание головного мозга;
- 8) петехии в серозных оболочках;
- 9) вздутый живот;
- 10) сегментарный отек легких;
- 11) очаги экстрамедуллярного гемопоэза.

Патогенез

Считают, что существуют два варианта СВС:

- 1) первичная остановка сердца, связанная с фибрилляцией желудочков, ведущая к вторичной смерти мозга;
- 2) первичная остановка дыхания с последующей медленной остановкой сердца.

Общепринято, что СВС гетерогенен по патогенезу у разных детей. В самом конце 80-х — начале 90-х годов было обнаружено, что у ряда умерших от СВС детей выявлена низкая концентрация субстанции Р — антагониста эндогенных эндорфинов, то есть остановка дыхания возникает от избытка эндогенных наркотических веществ — эндорфинов.

В конце 90-х годов показано, что имеется полиморфизм гена, ответственного за синтез ангиотензин-превращающего фермента (АПФ). DD-фенотип гена АПФ сочетается с повышенным риском гипертрофической миокардиопатии, инфаркта миокарда и СВС.

Другая гипотеза генеза СВС связана с дефектом β -окисления жирных кислот с длинной цепью, которые при гипогликемии обеспечивают синтез кетоновых тел.

Мозг при гипогликемии использует кетоновые тела как энергетический субстрат и при гипогликемии, спровоцированной голоданием, лихорадкой, банальными инфекциями, из-за дефицита образования кетоновых тел мозг может поражаться. Дефект локализован — 985-я позиция гена дегидрогеназы среднецепочечных жирных кислот. Есть мнение, что такой дефект ответственен за 15–20% случаев СВС. Согласно данным лаборатории Е. И. Шварца, в Санкт-Петербурге такая мутация распространена у 1,1% новорожденных.

У части детей, погибших от СВС, на секции находят жировую инфильтрацию печени. Другие гипотезы генеза СВС подчеркивают роль дефицита магния, витамина Е и нарушения обмена липопротеидов, «рефлекс паралича страха» и др.

Подробнее обо всем этом можно прочесть в единственной оригинальной отечественной монографии по этой проблеме И. М. Воронцова и соавт. «Синдром внезапной смерти у грудных детей» (СПб.: Специальная литература, 1997). Авторы приводят следующий алгоритм для разграничения различных вероятных механизмов СВС (табл. 24).

В информационном письме МЗ РФ от 05.03.2004 г. «О методах профилактики синдрома внезапной смерти детей первого года жизни (СВС)» указаны следующие группы высокого риска развития СВС:

Таблица 24

Диагностическая таблица патологоанатомических признаков для разграничения различных вероятных механизмов СВС (Воронцов И. М. и соавт., 1997)

Признак и его градации	Качественная экспертная оценка встречаемости		Диагностический коэффициент	
	Фибрилляция	Апноэ	Да	Нет
1. Очаговые повреждения миокарда	Очень часто	Почти никогда	+10	-5
2. Расширение просвета бронхов	Редко	»	+8	-2
3. Признаки сопутствующей ОРВИ с вовлечением терминальных респираторных отделов	Неизвестно	Очень, очень часто	-3	+4
4. Альвеолярный отек легких	Очень, очень часто	Часто	+1	-3
5. Смерть наблюдалась окружающими	Почти никогда	Редко	-1	0
6. Чередование участков эмфиземы и ателектаза в легких	Неизвестно	Часто	-1	+1
7. Аспирация пищеводных масс	»	»	-1	+1
8. Каловые массы вокруг ануса	»	»	-1	+1
9. Опорожненный мочевой пузырь	»	»	-1	+1
10. Малоцветные селезенки	Почти никогда	Очень, очень редко	-1	0
11. Изолированное переполнение кровью правых отделов сердца	Очень, очень редко	Редко	-1	0

Примечание: сумма +13 и более соответствует большей вероятности смерти в результате фибрилляции желудочков, сумма -13 и меньше — более вероятной смерти в исходе апноэ. Если пороговый уровень не достигнут — ответ неопределенный.

- дети, перенесшие очевидные жизнеугрожающие состояния;
- сибсы жертв СВС, у которых вероятность развития данного синдрома в 4–7 раз выше, чем в целом в популяции;
- недоношенные дети с массой тела при рождении менее 2000 г.

М. А. Школьников и Л. А. Кравцова (2004) приводят следующую характеристику факторов риска развития СВС:

Социальные факторы риска

Образование матери:

- | | |
|--------------------------------|-----|
| Среднее | — 2 |
| Неполное среднее или начальное | — 5 |

Образование отца:	
Среднее	— 6
Неполное среднее или начальное	— 7
Метраж на одного человека в квартире (м ² на человека):	
Менее 3	— 4
3–7	— 2
Неполная семья	— 5
Курение матери во время беременности	— 10
Курение матери после родов	— 3
Алкоголизм матери	— 31
Алкоголизм отца	— 3

Перинатальные факторы риска

Порядковый номер родов:	
2-е	— 1
3-и	— 5
4-е и более	— 32
Интервал между данными и предшествующими родами менее 14 мес	— 12
Число предшествующих беременностей 3 и более	— 3
Возраст на момент первой беременности:	
Менее 17 лет	— 3
18–21 год	— 1
Число предшествующих медицинских аборт:	
1–2	— 1
3 и более	— 3
Случаи предшествующей скоропостижной смерти детей	— 20
Сроки постановки на учет в женской консультации:	
Позже 16 нед	— 2
Не состояла	— 30
Гипотония у матери во время беременности	— 6
Многоплодная беременность	— 6
Оценка по шкале Апгар (на 5-й минуте):	
6–7	— 3
5 и менее	— 8
Масса тела ребенка при рождении (кг):	
4 и более	— 6
2–2,5	— 6
менее 2	— 12
Наличие признаков морфофункциональной незрелости	— 10

При выявлении суммы баллов более 70 ребенка относят к группе высокого риска по развитию СВС. При сумме баллов более 100 ребенок должен

быть отнесен в группу высокого риска по развитию СВС и, помимо диспансерного наблюдения участковым педиатром, его следует поставить на учет в специализированном кардиологическом центре [Школьников М. А., Кравцова Л. А., 2004].

Профилактика

Первичная профилактика СВС сводится к медицинскому образованию населения и совершенствованию работы центров планирования семьи для того, чтобы женщина уже в момент планирования беременности отказывалась от вредных привычек (курение, употребление алкоголя, наркотиков), соблюдала принципы рационального питания, физической активности, образа жизни, принимала ежедневно поливитаминно-минеральный препарат.

После рождения ребенка для всех родителей важно [Воронцов И. М. и соавт., 1999]:

- укладывать ребенка спать на спину, а не на живот, желательно на плотный матрас без подушки;
- стремиться к тому, чтобы ребенок спал в собственной кроватке, но в одной комнате с родителями;
- не перегревать и не переохлаждать ребенка, не пеленать его слишком туго;
- не курить в помещении, где находится ребенок;
- избегать воздействия на ребенка резких запахов, звуков и световых раздражителей, прежде всего, во время его сна, в том числе и дневно-но;
- стремиться сохранить по мере возможности естественное вскармливание ребенка хотя бы в течение 4 мес жизни;
- проводить соответствующие возрасту массаж и гимнастику, закаливание.

Детям с энцефалопатией под наблюдением невропатолога проводят чередующиеся курсы нейротрофических препаратов, растительных адаптогенов, витаминотерапии, препаратов, способствующих миелинизации нервных волокон. В то же время, если у ребенка были приступы апноэ, приведшие к абортивному СВС, то для вторичной профилактики используют систематическое назначение эуфиллина (по 2,5 мг/кг каждые 8 ч внутрь), при этом круглосуточно (в том числе и дома) за сердечной деятельностью и дыханием следит кардиореспираторный монитор. Таким детям целесообразно спать в качающейся кроватке. Родителям в таком случае необходимо знать приемы закрытого массажа сердца, дыхания «рот в рот», а также оказания первой медикаментозной помощи.

При синдроме удлиненного интервала Q–T многие авторы рекомендуют обзидан от 0,5 до 1 мг/кг 3 раза в день. При выявлении дефекта в β -окислении жирных кислот полезен карнитин внутрь в суточной дозе 100 мг/кг (особенно если у ребенка есть задержка физического развития). Полезно таким детям и назначение рибофлавина курсами (в мегадозах 80 мг/сут). Назначение обоих этих препаратов (чередую) возможно на протяжении всего первого года жизни. О тактике ведения детей с гастроэзофагеальным рефлюксом смотри соответствующий раздел учебника.

В информационном письме МЗ РФ от 05.03.2004 г. «О методах профилактики синдрома внезапной смерти детей первого года жизни» сказано, что профилактика СВС складывается из трех основных составляющих:

- 1) раннего выявления детей с нарушениями вегетативной регуляции ритма сердечных сокращений и дыхания;
- 2) предупреждения возможных нарушений ухода за новорожденными и детьми первых месяцев жизни;
- 3) непрерывного мониторинга респираторной и сердечной деятельности у детей из группы высокого риска по развитию синдрома.

Непрерывный мониторинг дыхательного и/или сердечного ритма в период сна у детей из групп высокого риска по развитию СВС является важным аспектом профилактики синдрома и может проводиться таким недорогим прибором, как аппарат «Babysense» фирмы «HISENSE Ltd.», Израиль. Мониторинг проводят как в лечебном учреждении, так и в домашних условиях в течение первых 4–6 мес жизни, то есть в период, наиболее угрожаемый по развитию СВС, а в случае предшествующей внезапной смерти ребенка в семье — до возраста смерти плюс 2 мес. Его целесообразно рекомендовать использовать в домашних условиях всем родителям детей, родившихся с массой тела менее 1250 г, особенно перенесших в периоде новорожденности жизнеугрожающие состояния, в частности, повторные апноэ. Основная задача респираторного мониторинга — регистрация дыхательных пауз (апноэ) и сигнализация об их возникновении. Естественно, при рекомендациях использования в домашних условиях родители должны быть обучены как пользованию аппаратом, так и оказанию неотложной помощи ребенку.

Тактика педиатра при клинической смерти ребенка

Согласно данным американских педиатров [Baker M. D., 2001], состояние клинической смерти (КС) встречается в разных регионах с частотой от 1,3 до 6,3 в год на 10 000 детей до 18 лет (50–60% КС — у детей ранне-

го возраста). КС у детей обычно развивается по типу первичной остановки дыхания с последующей остановкой сердца. Наиболее частые причины КС представлены в табл. 25.

Таблица 25

**Наиболее часто встречающиеся причины КС у детей
(Baker M. D., 2001)**

Болезни дыхательной системы	Пневмония Утопление Вдыхание дыма Аспирация и обструкция дыхательных путей Апноэ Удушье Бронхиолит Эпиглоттит	Заболевания ЦНС	Судорожные приступы и их осложнения Гидроцефалия и дисфункция шунта Опухоли Менингит Внутричерепные кровоизлияния
Болезни системы кровообращения	Врожденный порок сердца Застойная сердечная недостаточность Перикардит Миокардит Аритмии Септический шок	Другие	Травма Синдром внезапной смерти Анафилаксия Желудочно-кишечные кровотечения Отравления

Тактика неотложной помощи (НП). Также как и у взрослых, схема следующая: **A** (airway) — поддержание проходимости дыхательных путей, **B** (*breathing*) — *поддержание дыхания*, **C** (circulation) — поддержание кровообращения, **D** (drugs) — медикаменты, **E** (exposure) — положение пациента. В первую очередь внимание обращают на правильное положение больного, оксигенацию и вентиляцию; в последнюю — на медикаментозное лечение. Следует обязательно предусмотреть защиту шейного отдела позвоночника (и спинного мозга) во время реанимационных мероприятий, особенно во время перемещения шеи и челюсти.

Действия выполняют в следующей очередности [Baker M. D., 2001]:

1. Определить уровень сознания больного.
2. Правильно уложить пациента на твердую поверхность, учитывая вероятность травмы головы или шейного отдела позвоночника.
3. Обеспечить проходимость дыхательных путей (начинают с разгибания головы и поднятия подбородка или выдвижения нижней челюсти и далее проверки наличия рвотных масс или инородных тел в дыха-

тельных путях и при их наличии активной аспирации или выполнения приема Геймлиха — см. раздел «Острый стенозирующий ларинготрахеит»).

4. Обеспечить достаточную оксигенацию и вентиляцию (см. табл. 26).
5. Позаботиться о поддержании кровообращения.
6. Рассмотреть необходимость медикаментозного лечения.

Таблица 26

Содержание кислорода во вдыхаемом воздухе при различных способах доставки

Способ доставки	Содержание кислорода
Носовой катетер	30–40%
Простая маска	30–60%
Частично реверсивная маска	50–60%
Кислородная палатка	30–50%
Кислородный бокс	80–90%
Нереверсивная маска	около 100%

Детям, у которых сохранено спонтанное дыхание, требуются менее инвазивные методы обеспечения дополнительной оксигенации, а детям, у которых спонтанные дыхательные усилия неадекватны, необходима аппаратная респираторная поддержка.

Самораздувающиеся устройства типа «мешок–клапан» способны обеспечить 60–90% концентрацию кислорода во вдыхаемом воздухе, в то время как нераздувающиеся (наркозная дыхательная аппаратура) дают пациенту 100% кислород. Эндотрахеальная интубация представляет собой наиболее безопасный и непосредственный способ доставки пациенту 100% кислорода.

Показания для интубации трахеи:

- отсутствие самостоятельного дыхания, несмотря на вспомогательную вентиляцию;
- неадекватная центральная регуляция дыхания;
- функциональная или анатомическая обструкция дыхательных путей;
- утрата защитных рефлексов дыхательных путей;
- избыточная работа дыхательных мышц, которая может привести к их утомлению и дыхательной недостаточности;

- необходимость поддержания высокого давления в дыхательных путях для обеспечения эффективного газообмена в альвеолах;
- потенциальный риск развития любой из указанных выше ситуаций во время транспортировки больного.

Во многих случаях вентиляция больного с помощью мешка через маску и через эндотрахеальную трубку оказывается одинаково эффективной. При этом условии логично применение того метода, которым лучше владеет реаниматор. *Внутренний диаметр эндотрахеальной трубки (мм) = $(16 + \text{возраст в годах}) / 4$* . Надлежащую глубину трубки введения, если принять за точку отсчета передние резцы пациента, можно рассчитать, умножая величину внутреннего диаметра трубки на 3. Правильность положения трубки оценивают, наблюдая за симметричностью раздувания грудной клетки, и аускультацией дыхательных шумов с обеих сторон. Лучший способ достоверно определить положение трубки — рентгенологический.

Определение состояния кровообращения у ребенка включает оценку следующих параметров:

- цвет кожи и слизистых оболочек;
- наличие и качественная характеристика пульса;
- время заполнения капилляров (симптом «белого пятна»);
- частота сердечных сокращений (ЧСС) и артериальное давление (АД).

Наружный массаж сердца (НМС) необходим любому ребенку, у которого не определяется пульс. Оптимальное соотношение компрессий и вдохов составляет 5:1. Рекомендуют у грудных детей прилагать давление строго в средней части грудины, то есть непосредственно над проекцией желудочков (на один палец ниже линии, соединяющей соски). Чтобы исключить любую возможность повреждения печени, нельзя осуществлять компрессию на уровне нижней трети грудины младенца. У детей более старших возрастных групп и подростков точка приложения давления находится на один палец выше мечевидной вырезки.

Внутривенная инфузия. Наиболее распространенные места катетеризации — вены кисти руки, запястья, локтевого сгиба, стопы, лодыжки. Вены волосистой части головы — потенциальные места катетеризации, но катетеризировать их нелегко, поскольку при этом нужно обеспечивать проходимость дыхательных путей. К вариантам центрального доступа относятся костный мозг, бедренные и подключичные вены. За катетеризацию подключичной вены должны браться только те, кто владеет технологией проведения этой процедуры.

М. Д. Бейкер (2001) считает, что возможность *внутрикостного способа* следует рассмотреть как можно раньше, особенно в случаях апноэ и отсут-

ствия у ребенка пульса, подчеркивая — костный мозг представляет собой «неспадающийся» сосудистый бассейн. Он состоит из связанных между собой синусоидных полостей, которые питаются и дренируются с помощью вен, проходящих через корковое вещество кости и вливающих в центральное сосудистое русло. Жидкость, введенная в любое место костномозгового канала, попадает в эту сеть сосудов и через них находит путь в центральную венозную систему. В экспериментах на животных установлено, что время движения от большеберцовой кости до сердца невелико (менее 60 с). Было показано, что при этом способе введения многочисленных лекарственных препаратов и инфузионные растворы сохраняют свою эффективность. Хотя возрастного ограничения для применения внутрикостного способа инфузии нет, его легче использовать у маленьких пациентов, у которых кости содержат меньше кальция. Метод внутрикостной инфузии был разработан в 1930-е годы для обеспечения сосудистого доступа у взрослых. В многочисленных исследованиях у взрослых больных продемонстрирована в целом 98% эффективность.

Предпочтительные места для установки внутрикостной иглы: проксимальный конец большеберцовой кости у детей до 2 лет и дистальная ее часть — для возраста 2 лет и старше. Любой инфузионный раствор или лекарственный препарат можно ввести внутрикостно без ущерба для безопасности и эффективности. Скорость переливания ограничивается диаметром и длиной иглы. Когда введение раствора осуществляется под давлением, темп инфузии физиологического раствора через иглу 20 калибра, по результатам измерений, достигает 25 мл/мин. Процедура установки внутрикостной иглы болезненна, и время ее эффективного использования ограничено. Этот способ следует приберечь для случаев, когда срочно нужен сосудистый доступ. Осложнения, которые встречались наиболее часто, были связаны с повреждением иглы (сгибается или ломается), экстравазацией жидкости в месте входа иглы, проколом обеих стенок кости. Внутрикостная инфузия не достигнет цели, если имеются дефекты или переломы избранной кости, так как жидкость через них покинет сосудистое русло [Baker M. D., 2001].

Лекарственная терапия в ходе реанимации предназначена для тех, у кого базовые мероприятия (АВС) не обеспечили достаточного эффекта:

- адреналин — для увеличения ЧСС, сократимости миокарда, общего периферического сопротивления сосудов — стандартная доза при внутривенном введении — 0,01 мг/кг (это количество препарата содержится в 0,1 мл/кг раствора адреналина 1:10 000), а при эндотрахеальном — 0,1 мг/кг (такая доза содержится в 0,1 мл/кг раствора адреналина 1:1000). При каждом повторном введении адреналина с целью борьбы с асистолией следует использовать высокие дозы (0,1 мг/кг

или 0,1 мл/кг раствора в разведении 1 : 1000) независимо от пути введения;

- атропин — для увеличения ЧСС у всех пациентов (кроме новорожденных) — обычная доза 0,02 мг/кг;
- растворы глюкозы — для повышения уровня глюкозы;
- гидрокарбонат натрия — для увеличения pH (применяют только после налаживания адекватной вентиляции);
- лидокаин — для устранения желудочковых аритмий (стандартная доза 1 мг/кг в течение 15 мин и далее в дозе 1 мг/кг/час);
- налоксон — для ликвидации действия наркотических веществ (стандартная доза — 0,1 мг/кг);
- аденозин — для устранения суправентрикулярной тахикардии (СВТ) — начальная доза 0,1 мг/кг, введение — быстрая внутривенная инфузия. Если не обеспечивается быстрый темп вливания, эффективность препарата уменьшается. Если первая доза была введена правильно, но не оказала ожидаемого действия, можно ввести вторую, увеличив ее до 0,2 мг/кг. Это короткодействующий препарат (период полураспада составляет приблизительно 10 с), замедляет проведение в атриовентрикулярном (AV) узле. В России чаще вместо аденозина используют болюсно аденозинтрифосфат в дозе 0,05 мг/кг с повторным введением через 2 мин дозы, увеличенной вдвое (максимальная доза — 0,5–1,0 мг/кг);
- дофамин — чтобы вызвать сужение сосудов и повышение АД — при низком темпе введения (1–5 мкг/кг/мин) наблюдаются дофаминергические эффекты. При назначении таких низких доз препарат имеет тенденцию увеличивать почечный кровоток и диурез. В ходе реанимации дофамин обычно используется для поддержания АД с помощью механизма вазоконстрикции. Для достижения этого β-адренергического эффекта нужны более высокие дозы (10–20 мкг/кг/мин);
- добутамин — для увеличения сократимости миокарда (оказывает различное действие при использовании в разных дозах);
- бензодиазепины — для седации, купирования судорог — обычно используют сибазон (диазепам, седуксен, реланиум) в дозе 0,2 мг/кг (при отсутствии эффекта введение повторяют через 30 мин).

Лекарственной терапии, которая проводится в ходе реанимации, всегда должны предшествовать другие вмешательства.

Существует четыре препарата, традиционно используемых при реанимации, которые сохраняют эффективность при введении в эндотрахеальную трубку. Это лидокаин, атропин, налоксон и адреналин. Легко запомнить их помогает аббревиатура LANE (lidocaine, atropine, naloxone, epinephrine).

Препарат Versed (мидазолам) также применяется и эффективен при эндотрахеальном введении. При дополнении его к списку получается другая аббревиатура: **NAVEL**.

За исключением адреналина, дозы препаратов для эндотрахеального введения такие же, как для интраваскулярного. В каждом случае использования эндотрахеального пути дозу адреналина увеличивают (до 0,1 мг/кг).

Прогноз. М. Д. Бейкер (2001) подчеркивает, что исход КС у детей отчасти зависит от ее причины и места происшествия:

- процент выживания детей, перенесших изолированную остановку дыхания, варьировал от 75 до 97%, тогда как у тех, у кого произошла полная остановка дыхания и кровообращения, — от 4 до 16%;
- процент выживания детей с КС в стационаре выше (40%) по сравнению с перенесшими ее вне стационара (17%).

ДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Дефицитные состояния (ДС) — группа заболеваний, преимущественно у детей раннего возраста и подростков, причиной которых является либо недостаточное поступление из пищи, либо избыточные потери, либо малая утилизация тех или иных веществ в организме. ДС могут касаться основных ингредиентов пищи: воды, белков, жиров, углеводов, витаминов, минеральных веществ.

Наиболее характерными чертами ДС являются:

1. **Максимальная частота их** приходится на грудной, ранний и далее на подростковый возраст. Это обусловлено тем, что именно в эти возрастные периоды наиболее активен рост организма, прирост клеточной массы и потребности в основных ингредиентах на 1 кг массы тела максимальные (табл. 27, 28).

Таблица 27

Средние потребности в воде у детей разного возраста при различных условиях

Возраст	Потребность в воде на сутки в мл/кг массы тела
3 дня	80–100
10 дней	125–150
3 мес	140–160
6 мес	130–155
9 мес	125–145
1 год	120–135
2 года	115–125
4 года	100–110
6 лет	90–100
10 лет	70–85
14 лет	50–60

Таблица 28

Ежедневная потребность в белках, витаминах и минеральных веществах (Американская национальная академия наук, 1989)*

Возраст, годы	Масса тела, кг	Рост, см	Белок, г	Витамины растворимые											Минеральные вещества							
				в жирах				в воде							Кальций, мг	Фосфор, мг	Магний, мг	Железо, мг	Цинк, мг	Йод, мг	Селен, мг	
				A, (PЭ)**	D, мкг***	E, (PЭ)****	K, мкг	C, мг	Тиамин, мг	Рибофлавин, мг	Ниацин, мг	B ₆ , мкг	Фолаты, мг	B ₁₂ , мкг								
Дети																						
0-½	6	60	кг 2,2	375	7,5	3	5	30	0,3	0,4	5	0,3	25	0,3	400	300	40	6	5	10	40	
½-1	9	71	14	375	10	4	10	35	0,4	0,5	6	0,6	35	0,5	600	500	60	10	5	15	50	
1-3	13	90	16	400	10	6	15	40	0,7	0,7	9	1,0	50	0,7	800	800	80	10	10	20	70	
4-6	20	112	24	500	10	7	20	45	0,9	1,1	12	1,1	75	1,0	800	800	120	10	10	20	90	
7-10	28	132	28	700	10	7	30	45	1,0	1,2	13	1,4	100	1,4	800	800	170	10	10	30	120	
Лица мужского пола																						
11-14	45	157	45	1000	10	10	45	50	1,3	1,5	17	1,7	150	2,0	1200	1200	270	12	15	40	150	
15-18	66	176	59	1000	10	10	65	60	1,5	1,8	20	2,0	200	2,0	1200	1200	400	12	15	50	150	
19-24	72	177	58	1000	10	10	70	60	1,5	1,7	19	2,0	200	2,0	800	1200	350	10	15	70	150	
25-50	79	176	63	1000	5	10	80	60	1,2	1,7	19	2,0	200	2,0	800	800	350	10	15	70	150	

51 и старше	77	173	63	1000	5	10	80	60	1,1	1,4	15	2,0	200	2,0	1200	800	350	10	15	70	150
Лица женского пола																					
11–14	46	157	46	800	10	8	45	50	1,1	1,3	15	1,4	150	2,0	1200	1200	280	15	12	45	150
15–18	55	163	44	800	10	8	55	60	1,1	1,3	15	1,5	180	2,0	1200	1200	300	15	12	50	150
19–24	58	164	46	800	10	8	60	60	1,1	1,3	15	1,6	180	2,0	800	1200	280	15	12	55	150
25–50	63	163	50	800	5	8	65	60	1,0	1,2	15	1,6	180	2,0	800	800	280	15	12	55	150
51 и старше	65	160	50	800	5	8	65	60	1,0	1,2	13	1,6	180	2,0	1200	800	280	10	12	55	150
Беременные																					
1–6 мес			60	800	10	10	65	70	1,5	1,6	17	2,2	400	2,2	1200	1200	320	30	15	65	175
6–10 мес			65	1300	10	12	65	95	1,6	1,8	20	2,1	280	2,6	1200	1200	355	15	19	75	200
Кормящие матери																					
			62	1200	10	11	65	90	1,6	1,7	20	2,1	280	2,6	1200	1200	340	15	16	75	

* Даны средние величины нормативов без учета особенностей окружающей среды и чрезмерных стрессов, поддержание их обеспечивается нормальной здоровой пищей.

* РЭ — ретиноловый эквивалент (1 РЭ соответствует 1 мкг ретинола или 6 мкг каротина, или 3,3 МЕ витамина А).

*** В виде холекальциферола (10 мкг холекальциферола соответствуют 400 МЕ витамина D).

**** ТЭ — эквивалент α-токоферола (1 мг α-токоферола соответствует 1 ТЭ).

***** НЭ — ниациновый эквивалент (соответствует 1 мг ниацина или 60 мг пищевого триптофана).

2. Общность причин и механизмов развития:

- *Низкие запасы при рождении* у некоторых групп детей (недоношенные, дети с задержкой внутриутробного развития, а также дети от матерей-алкоголичек, с некоторыми хроническими соматическими заболеваниями), у которых в дальнейшем создаются ножницы — с одной стороны, потребности таких детей большие в связи с интенсивным ростом, с другой — способности к утилизации этих веществ сравнительно более низкие.
- *Искусственное вскармливание.* Хотя современные адаптированные для детского питания смеси и скорректированы по многим ингредиентам (в лучших смесях число таких ингредиентов доходит до 30), но все же у детей, рано переведенных на искусственное вскармливание, достоверно чаще развиваются желудочно-кишечные, аллергические, инфекционные заболевания, анемия, рахит, более низкие темпы психомоторного развития на первом году жизни. В то же время установлено, что и в дальнейшей жизни у детей, находившихся первое полугодие на грудном вскармливании, не только выше коэффициент интеллектуального развития, но и достоверно реже развиваются хронические заболевания желудочно-кишечного тракта, иммунопатологические болезни, сахарный диабет, злокачественные опухоли и дефицитные состояния (например, по кальцию — склонность к переломам костей, особенно в пожилом возрасте).
- *Недостаток поступления* тех или иных пищевых веществ, обусловленный особенностями диеты ребенка из-за традиций питания в семье или недостаточности общей и медицинской грамотности, психических заболеваний, бедности родителей с односторонним питанием ребенка.
- *Нарушения всасывания и утилизации* пищевых веществ за счет как первичных, так и вторичных состояний мальабсорбции и мальдигестии (механизм смотри ниже), дисбактериоза.

3. Общность проявлений:

- Уменьшение подвижности, активности и замедление темпов психомоторного развития ребенка.
- Нарушение трофики тканей (паратрофия).
- Задержка темпов физического развития.
- Большая частота рахита и других гиповитаминозов.
- Анемии.

- Более высокая частота расстройств и болезней желудочно-кишечного тракта.
- Большая инфекционная заболеваемость (кишечные и другие инфекции), большие величины детской смертности, что особенно четко проявляется в период эпидемий.

Последние три обстоятельства связаны с тем, что в организме ежедневно делаются до 350 млн клеток, и наиболее интенсивное новообразование клеток происходит в системе гемопоэза (миелопоэз) и слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта. Нарушение репарации эпителия ЖКТ приводит к вторичным мальдигестиям (снижение кислотности желудочного сока, активности ферментов желудочно-кишечного тракта — мальдигестия), мальабсорбциям и нарушениям транспорта через кишечную стенку, вторичным иммунодефицитам, нарушениям метаболизма и депонирования веществ в печени, повышенным потерям с калом и мочой, дефицитам синтеза гемоглобина и др.

4. Сочетанность нескольких дефицитов.

5. Общие принципы терапии (заместительная терапия недостающими ингредиентами).

Наиболее частыми клиническими проявлениями ДС у детей являются хронические расстройства питания, рахит и другие гиповитаминозы, железодефицитная и другие анемии.

ХРОНИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ

Дистрофии (греч. dys — расстройство, trophe — питание) развиваются преимущественно у детей раннего возраста и бывают трех типов — гипотрофия (недостаточное питание), ожирение, паратрофия (хроническое расстройство питания при нормальных длине и массе тела или некотором, около 10%, превышении массы над длиной тела, или превышении и того, и другого показателей возрастных норм). Г. Н. Сперанский включал в дистрофии также гипо- и авитаминозы.

Гипотрофии

Гипотрофия (греч. hypo — под, ниже; trophe — питание) — хроническое расстройство питания с дефицитом массы тела. В англо-американской литературе вместо термина гипотрофия используют термин *malnutrition* — недостаточное питание. Основным наиболее частым вариантом недостаточного питания является белково-калорийная недостаточ-

ность (БКН). Как правило, у таких детей есть и дефицит поступления витаминов (гиповитаминозы), а также и микроэлементов. По данным ВОЗ, в развивающихся странах до 20–30% и более детей раннего возраста имеют белково-калорийную или другие виды недостаточности питания.

Этиология

Недостаточность питания при рождении является проявлением задержки внутриутробного развития плода, и причины ее, так же как клиника и лечение, изложены в учебнике «Неонатология» (М., МЕДпресс, 2006).

Различают две группы гипотрофий по этиологии — экзогенные и эндогенные, хотя возможны и смешанные варианты. Важно помнить, что потеря массы тела вплоть до развития гипотрофии — неспецифическая реакция растущего организма на длительное действие любого повреждающего фактора. При любом заболевании у детей появляются: застой в желудке, угнетение активности ферментов желудочно-кишечного тракта, запоры, иногда рвота. Это связывают, в частности, с практически 10-кратным увеличением уровня соматостатина у больных детей, тормозящем анаболические процессы. При алиментарных причинах диагностируют первичную гипотрофию, при эндогенных — вторичную (симптоматическую).

Экзогенные причины гипотрофий

- *Алиментарные факторы* — количественный недокорм при гипогалактии у матери или затруднениях при вскармливании со стороны матери (плоский, втянутый сосок, «тугая» молочная железа и др.), ребенка (срыгивания, рвоты, маленькая нижняя челюсть, «короткая уздечка» языка и др.) или качественный недокорм (использование несоответствующей возрасту смеси, позднее введение прикормов, бедность суточного рациона животными белками, жирами, витаминами, железом, микроэлементами).
- *Инфекционные факторы* — внутриутробные генерализованные инфекции (цитомегалия и др.), интранатальные инфекции, токсико-септические состояния, пиелонефрит и инфекция мочевых путей, кишечные инфекции и др. Особенно часто причиной гипотрофии являются инфекционные поражения желудочно-кишечного тракта, вызывающие морфологические изменения слизистой оболочки кишечника (вплоть до атрофии ворсин), угнетение активности дисахаридазы (чаще лактазы), иммунопатологические повреждения кишечной стенки, дисбактериоз, способствующие длительной диарее, мальдигестии, мальабсорбции. Считается, что при любых легких инфекционных заболеваниях энергетические и другие питательные потребности возрастают на 10%, среднетяжелых — на 50% от потребностей в обычных условиях.

- *Токсические факторы* — использование при искусственном вскармливании молочных смесей с истекшим сроком хранения или некачественных, гипервитаминозы D и A, отравления, в том числе лекарственные, и др.
- *Анорексия* как следствие психогенной и другой депривации, когда ребенок не получает достаточного внимания, ласки, психогенной стимуляции развития, прогулок, массажа и гимнастики.

Эндогенные причины гипотрофий

Перинатальные энцефалопатии разного генеза (см. учебник «Неонатология», М., МЕДпресс, 2006).

- Бронхолегочная дисплазия.
- Врожденные пороки развития желудочно-кишечного тракта с полной или частичной его непроходимостью и стойкими рвотами (пилоростеноз, кольцевидная поджелудочная железа, долихосигма, болезнь Гиршпрунга и др.), а также сердечно-сосудистой системы.
- Синдром «короткой кишки» после обширных резекций кишечника.
- Наследственные (первичные) иммунодефицитные состояния (преимущественно Т-системы) или вторичные иммунодефициты.
- Первичные мальабсорбции и мальдигестии (непереносимость лактозы, сахарозы, глюкозы, фруктозы, целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия), а также вторичные мальабсорбции (аллергическая непереносимость белков коровьего или соевого молока, энтеропатический акродерматит и др.).
- Наследственные аномалии обмена веществ (галактоземия, фруктоземия, лейциноз, ксантоматозы, болезни Ниманна—Пика и Тея—Сакса и др.).
- Эндокринные заболевания (адреногенитальный синдром, гипотиреоз, гипопизарный нанизм и др.).
- Психопатии и неврозы у подростков, приводящие к анорексии.

Следует подчеркнуть, что в настоящее время все же доминируют гипотрофии эндогенной этиологии, то есть вторичные (симптоматические), хотя сейчас в России увеличивается число детей с перинатальными энцефалопатиями вследствие неоптимального питания беременных женщин.

Патогенез

Несмотря на различие причин, приводящих к гипотрофии, у всех больных нарушена утилизация пищевых веществ (прежде всего белков) как в кишечнике, так и в тканях. У всех больных пропорционально выражено-

сти дефицита массы тела по длине повышается экскреция азотистых продуктов с мочой с нарушением соотношения между азотом мочевины и общим азотом мочи.

Это соотношение М. Н. Логаткин предложил называть показателем белкового питания (ПБП). У здоровых детей грудного и раннего возраста независимо от вида вскармливания ПБП равен 83–85% (М. Д. Шестакова). При гипотрофии ПБП, по ее данным, всегда снижен (70–85%), а при избыточном белковом питании всегда повышен.

У детей с гипотрофией, как правило, снижена ферментативная активность желудка, кишечника, поджелудочной железы пропорционально степени выраженности дефицита массы тела, а потому при гипотрофиях II и III степеней пищевая нагрузка, адекватная здоровому ребенку, у больного может вызвать острое расстройство пищеварения — диспепсию. Кишечник чаще удлиннен, расширен, а потому типичны запоры. Характерен дисбактериоз.

В англо-американской литературе гипотрофию I и II степени называют легкой или умеренной степени белково-калорийной (или белково-энергетической) недостаточностью (БКН), а гипотрофию III степени либо алиментарным маразмом, либо квашиоркором.

При БКН нарушаются функции печени (белково-синтетическая, анти-токсическая, ацетилирующая, углеводная, жировая и другие), сердца, почек, легких и др. У таких детей нередко развивается анемия не только из-за дефицита белка, но и из-за частых сопутствующих дефицитов железа, меди, цинка, фолиевой кислоты, пиридоксина и других витаминов.

Закономерных нарушений гуморального иммунитета при БКН не находят, но типичными являются нарушения фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов, угнетение Т-лимфоидной системы с лимфоцитопенией (более выражен дефицит Т-хелперов, тогда как активность Т-супрессоров либо нормальна, либо слегка повышена), что приводит к частому наслоению у них инфекций. У детей с гипотрофией инфекции протекают часто малосимптомно, латентно.

Из нарушений обмена веществ наиболее типичны: гипопроteinемия, гипоальбуминемия, аминоацидурия; плоские сахарные кривые и склонность к гипогликемии; ацидоз; гипокалиемия и гипокалиемия, но гипернатрийемия (даже при гипонатриемии), задержки натрия, гипокальциемия и гипофосфатемия.

Изменения обмена К и Na связаны с дисфункцией надпочечников, а при гипотрофии III степени — с их гипофункцией. При нетяжелых степенях гипотрофии Е. В. Неудахин доказал наличие признаков выраженной активации симпатико-адреналовой системы и предложил рассматривать гипотрофию как хронический стресс.

Вероятно, именно с этим надо связать гиперкоагуляционную направленность гемостаза при гипотрофиях. Однако при тяжелой гипотрофии может возникнуть и умеренная функциональная недостаточность активности желез внутренней секреции. Для всех больных гипотрофией характерна гиповолемия.

Учитывая увеличение поверхности тела на единицу массы тела и, вследствие этого, усиление теплоотдачи, больные гипотрофией склонны к охлаждению (теплопродукция у них снижена). Это тесно связано с резким уменьшением или исчезновением количества бурого жира и другими нарушениями липидного обмена (гиперхолестеринемия, увеличение количества свободных жирных кислот, что ухудшает синтез соматотропного гормона и инсулина).

Всю клиническую симптоматику БКН делят на следующие группы нарушений:

1. *Синдром трофических расстройств* — истончение подкожного жирового слоя, плоская кривая нарастания и дефицит массы тела и нарушение пропорциональности телосложения (индексы Л. И. Чулицкой и Ф. Ф. Эрисмана снижены), снижение тургора тканей и признаки полигиповитаминоза (А, В₁, В₂, В₆, D, Р, РР).
2. *Синдром пищеварительных нарушений* — снижение аппетита вплоть до анорексии, неустойчивый стул с тенденцией как к запору, так и к диспепсическому, дисбактериоз, снижение толерантности к пище, признаки мальдигестии в копрограмме.
3. *Синдром дисфункции ЦНС* — нарушения эмоционального тонуса и поведения, малая активность, доминирование отрицательных эмоций, нарушения сна и терморегуляции, отставание темпов психомоторного развития, мышечная гиподистония.
4. *Синдром нарушений гемопоза и снижения иммунобиологической реактивности* — анемия, вторичные иммунодефицитные состояния, склонность к стертому, атипичному течению частых инфекционно-воспалительных заболеваний. Основной причиной угнетения иммунологической реактивности при гипотрофии являются нарушения обмена белков.

Классификация

По степени тяжести выделяют три степени гипотрофии: I, II, III. В диагнозе следует указать наиболее вероятную этиологию гипотрофии, сопутствующие заболевания, осложнения. Необходимо различать первичные и вторич-

ные (симптоматические) гипотрофии. Первичная гипотрофия может быть основным или сопутствующим диагнозом и является, как правило, следствием недокорма. Вторичная гипотрофия — осложнение основного заболевания, которое необходимо выявить и лечить.

Клиническая картина

Гипотрофия I степени характеризуется истончением подкожного жирового слоя на всех участках тела и прежде всего на животе. Индекс упитанности Чулицкой составляет 10–15. Жировая складка дряблая, тургор тканей и тонус мышц снижены. Наблюдаются некоторая бледность кожных покровов и слизистых оболочек, снижение упругости и эластичности кожи. Рост ребенка не отстает от нормы, а масса тела на 11–20% ниже нормы. Кривая нарастания массы тела уплощена. Общее самочувствие ребенка удовлетворительное. Психомоторное развитие соответствует возрасту, однако он раздражителен, беспокоен, легко утомляется, сон нарушен. Имеется склонность к срыгиваниям.

Гипотрофия II степени. Подкожный жировой слой отсутствует на животе, иногда на груди, резко истончен на конечностях, сохраняется на лице. Индекс упитанности Чулицкой равен 1–10. Кожа бледная с сероватым оттенком, сухая, легко собирается в складки. Типичные для здоровых детей поперечные складки на внутренней поверхности бедер исчезают и появляются дряблые продольные складки, висящие как мешочек. Кожные покровы бледные, дряблые, как бы избыточны на ягодицах, бедрах, хотя иногда бывают и отеки.

Как правило, имеются признаки полигиповитаминозов (мраморность, шелушение и гиперпигментация в складках, ломкость ногтей и волос, яркость слизистых, заеды в углах рта и др.). Тургор тканей снижен. Типично уменьшение массы мышц конечностей. Снижение мышечного тонуса приводит, в частности, к увеличению живота из-за гипотонии мышц передней брюшной стенки, атонии кишечника и метеоризму.

Рахит у детей, больных гипотрофией, проявляется мышечной гипотонией, симптомами остеопороза, остеомалации и гипоплазии (краниотабес, размягчение краев большого родничка, гаррисонова борозда, отставание в прорезывании зубов, уменьшение величины осевого индекса Чулицкой, лордоз, кифоз, сколиоз).

Масса тела уменьшена по сравнению с нормой на 20–30% (по отношению к длине), имеется отставание в росте. Кривая нарастания массы тела плоская. Аппетит снижен. Толерантность к пище понижена. Характерны слабость и раздражительность, ребенок беспокоен, криклив, плаксив или вял, безразличен к окружающему. Лицо принимает озабоченное, взрослое выра-

жение. Сон беспокойный. Терморегуляция нарушена и ребенок быстро охлаждается или перегревается в зависимости от температуры окружающей среды. Колебания температуры тела в течение дня превышают 1°C .

У многих больных детей отмечают отит, пневмонию, пиелонефрит и другие инфекционные процессы, протекающие малосимптомно. В частности, в клинической картине пневмонии преобладают дыхательная недостаточность, интоксикация при слабовыраженных катаральных явлениях или при их отсутствии и наличии лишь укороченного тимпанита в межлопаточных областях. Отит проявляется некоторым беспокойством, вялым сосанием, в то время как даже при отоскопическом исследовании гиперемия барабанной перепонки выражена слабо. Стул у больных гипотрофией неустойчивый: запор сменяется диспепсическим стулом.

Гипотрофия III степени (маразм, атрофия). Первичная гипотрофия III степени характеризуется крайней степенью истощения: внешний вид ребенка напоминает скелет, обтянутый кожей (рис. 4).



Рис. 4. Больной гипотрофией III степени.

Подкожный жировой слой отсутствует на животе, туловище и конечностях, резко истончен или отсутствует на лице. Кожа бледновато-серого цвета, сухая, иногда багрово-синяя, конечности — холодные. Кожная складка не расправляется, так как практически отсутствует эластичность кожи (обилие морщин). Индекс упитанности Чулицкой отрицательный. На коже и слизистых оболочках имеются проявления гиповитаминозов С, А, группы В. Выявляют молочницу, стоматит. Рот выглядит ярким, большим, в углах рта трещины («рот воробья»).

Иногда бывает мокнущая эритема кожных покровов. Лоб покрыт морщинами. Носогубная складка глубокая, челюсти и скулы выдаются, подбородок заострен, зубы тонкие. Щеки западают, так как исчезают комочки Биша. Лицо ребенка напоминает лицо старика («вольтеровское лицо»). Живот растянут, вздут или контурируются петли кишечника. Стул неустойчивый: чаще запор, чередующийся с мыльно-известковым стулом.

Температура тела чаще понижена. Разница в температуре в подмышечной впадине и в прямой кишке отсутствует. Больной быстро охлаждается при осмотре, легко перегревается. Температура периодически «беспричинно» поднимается до субфебрильных цифр. Вследствие резкого снижения иммунологической реактивности часто обнаруживают отит и другие очаги инфекции (пневмония, пиелонефрит, колиэнтерит и др.), протекающие, как и при гипотрофии II степени, малосимптомно. Имеются гипопластические и остеомалиационные признаки рахита. При выраженном метеоризме мышцы конечностей ригидны. Отмечается резкое уменьшение массы мышц.

Кривая нарастания массы тела отрицательная, больной с каждым днем худеет. Масса тела на 30 % и более меньше средних показателей у детей соответствующего роста. Ребенок резко отстает в росте. Обобщенно клиника гипотрофий представлена в табл. 29.

Таблица 29

Клинико-диагностические признаки гипотрофии у детей
(Строгонова Л. А., Александрова Н. И., 1996)

Основные клинические симптомы	I степень	II степень	III степень
1	2	3	4
I. Нарушения упитанности			
1. Истончение подкожного жирового слоя	Умеренное, в основном на животе, туловище, незначительно — на конечностях	Выраженное не только на животе, но и на конечностях. Контурятся ребра, суставы. Сохранен подкожный жировой слой на лице	Подкожный жировой слой отсутствует везде, даже на лице
2. Трофические изменения	Умеренные бледность, снижение эластичности	Выраженные бледность, сухость, снижение эластичности (кожа легко собирается в складки, которые замедленно расправляются)	Резкая бледность с сероватым оттенком, сухость, утрата эластичности (кожа собрана в тонкие складки, почти не расправляющиеся)
		У новорожденных — шелушение кожи, опрелости, трещины, изъязвления	

Продолжение табл 29

1	2	3	4
3. Снижение тургора	Умеренное	Выраженное — дряблость тургора тканей. Дряблые складки кожи на конечностях, шее	Резкое. Кожа висит многочисленными складками
4. Кривая массы тела в динамике	Уплощена, прибавки в массе уменьшены по сравнению с возрастными	Плоская, прибавки в массе тела отсутствуют	Снижается
5. Рост (длина тела)	Не отстает	Отставание на 1–3 см При отставании в росте и массе тела следует провести дифференциальный диагноз с гипостатурой	Отчетливое отставание
6. Индекс Чулицкой (упитанности)	15–10	10–0	0 или отрицательный
II. Нарушение функций пищеварения			
1. Аппетит	Не нарушен или несколько снижен	Снижен значительно	Резко снижен вплоть до анорексии
2. Срыгивания и рвота	Не характерны, бывают редко, главным образом у новорожденных	Нередко	Часто
3. Характер стула	Не изменен	Неустойчивый (чаще разжиженный, непереваренный, реже запоры)	
4. Секреторная и ферментативная функции желудка и кишечника	В пределах нормы или умеренно снижены (в 2 раза по сравнению с нормой)	Значительно снижена кислотность желудочного сока, секреция и активность ферментов желудка, поджелудочной железы и кишечника (в 3–4 раза по сравнению с нормой)	Резкое угнетение секреции и активности пищеварительных ферментов (в 5–10 раз по сравнению с нормой). Резкое нарушение всасывания
5. Дисбактериоз	Отсутствует или умеренный, I степени	Отчетливый, чаще II степени	Резко выраженный, чаще III степени
III. Нарушение обмена веществ			
1. Белкового	Гипераминоацидурия, уровень общего белка плазмы — норма	Гипопротеинемия. Дисбаланс аминокислот	Выраженные гипопротеинемия и дисбаланс аминокислот. Отрицательный азотистый баланс, расход на энергию собственного белка
2. Жирового	Снижение хиломикронемии (ухудшение всасывания жира). Снижение в сыворотке крови общих липидов. Повышение свободных жирных кислот		Глубокие нарушения липидного обмена

Окончание табл. 29

1	2	3	4
	Гиперкетонемия, уровень фосфолипидов — норма	Снижение в сыворотке крови фосфолипидов и липоидного фосфора. Расход на энергию резервированных жиров	То же
	Усиление перекисного окисления липидов (ПОЛ) умеренное	Значительное усиление ПОЛ	Резко выраженное усиление ПОЛ
3. Углеводного	Не нарушен или расхождение на энергию резервированных углеводов	Гипогликемия, иногда углощение гликемических кривых	Гипогликемия, часто плоские гликемические кривые, иногда нарушение гликогеносинтеза
4. Минерального	Умеренная гипонатриемия, тенденция к гипокалиемии	Отчетливые гипонатриемия и гипокалиемия	То же
5. Витаминного	Умеренное нарушение фосфорилирования витаминов группы В	Выраженное нарушение фосфорилирования витаминов и превращения их в коферментные формы	Резкое длительное нарушение фосфорилирования витаминов и превращения их в коферментные формы
IV. Изменение функционального состояния ЦНС			
1. Изменение нервно-рефлекторной возбудимости, эмоций	Повышение или неустойчивость. Беспокойство, частые отрицательные эмоции	Снижение, угнетение. Чередование периодов беспокойства и вялости, угнетения. Преобладают отрицательные эмоции	Преобладает угнетение. Парadoxальные реакции на раздражители. Резко отрицательные эмоции
2. Физиологические рефлексы	Не нарушены или умеренная гипорефлексия	Выраженная гипорефлексия, неспособность образования новых условных рефлексов	Резко выраженная гипорефлексия, утрата ранее приобретенных рефлексов
3. Состояние мышечного тонуса	Не нарушен или умеренная мышечная гипотония	Гипотония или дистония выражены	Гипотония или гипертония резко выражены
4. Психомоторное развитие	Соответствует возрасту	Отстает	Исчезают ранее приобретенные навыки
5. Нарушение сна	Не нарушен или умеренно нарушен	Уменьшена глубина и продолжительность сна	Значительно нарушены глубина и продолжительность сна
6. Терморегуляция	Не нарушена	Отчетливо нарушена	Значительно нарушена
	У новорожденных — склонность к гипотермии	Склонность к охлаждению и перегреванию	

При вторичных гипотрофиях III степени клиническая картина менее тяжелая, чем при первичных, они легче поддаются терапии, если выявлено основное заболевание и есть возможность на него активно влиять.

Варианты течения гипотрофий

Внутриутробная гипотрофия — в настоящее время согласно Международной классификации болезней этот термин заменен на *задержку внутриутробного развития* (ЗВУР). Различают гипотрофический, гипопластический и диспластический варианты ЗВУР. В англоязычной литературе вместо термина «гипотрофический вариант ЗВУР» используют термин «асимметричная», а гипопластический и диспластический варианты объединяют термином — «симметричная ЗВУР». Подробности смотри в учебнике «Неонатология» (2006, т. 1, гл. III).

Гипостатура (греч. *hypo* — под, ниже; *statura* — рост, величина) — более или менее равномерное отставание ребенка в росте и массе тела при несколько сниженном состоянии упитанности и тургора кожи. Оба индекса Л. И. Чулицкой (упитанности и осевой) немного снижены. Эта форма хронического расстройства питания типична для детей с врожденными пороками сердца, пороками развития мозга, энцефалопатиями, эндокринной патологией, бронхолегочной дисплазией (БЛД). То, что это форма хронического расстройства питания, подтверждается тем, что ПБП снижен, а после активного лечения основного заболевания, например, операции в связи с врожденным пороком сердца, физическое развитие детей нормализуется. Как правило, у детей с гипостатурой имеются и другие признаки хронического расстройства питания, характерные для гипотрофии II степени (трофические расстройства и умеренно выраженные признаки полигиповитаминоза на коже, диспротеинемия, ухудшение абсорбции жира в кишечнике, низкие уровни фосфолипидов, хиломикронов и α -липопротеидов крови, аминоацидурия).

Важно подчеркнуть, что биологический возраст ребенка (костный и др.) соответствует его длине и массе тела. В отличие от детей с гипостатурой дети-гипопластики (с конституциональной задержкой роста) не имеют нарушений трофики: у них розовая бархатистая кожа, отсутствуют симптомы гиповитаминозов, они имеют хороший тургор тканей и тонус мышц, их нервно-психическое развитие соответствует возрасту, толерантность к пище и иммунитет не нарушены. После устранения причины гипостатуры дети догоняют по физическому развитию своих сверстников. Эта же ситуация и у гипопластиков, то есть наступает феномен «канализирования» роста или гомерезис по Уоддингтону. Этими терминами обозначают способность организма возвращаться к заданной генетической программе развития в тех случаях, когда традиционная динамика детского роста нарушалась под влиянием или повреждающих факторов внешней среды, или болезней.

Гипостатура обычно — патология детей второго полугодия или второго года жизни, но, к сожалению, в настоящее время появились дети с гипостатурой уже в первые месяцы жизни. Это дети с бронхолегочной дисплазией, тя-

желыми поражениями мозга при внутриутробных инфекциях, при алкогольной фетопатии, «промышленном синдроме» плода. Такие дети очень резистентны к терапии и феномена «канализирования» у них нет. С другой стороны, гипостатуру надо дифференцировать с примордиальным нанизмом (масса и длина тела при рождении очень низкие), а также другими формами задержки роста, о чем нужно читать в главе «Эндокринные заболевания».

Квашиоркор — своеобразный вариант течения гипотрофии у детей раннего возраста в тропических странах, обусловленный питанием преимущественно растительной пищей, при дефиците животных белков. Считают, что термин квашиоркор означает «отлученный от груди» (обычно из-за следующей беременности у матери). В то же время, белковой недостаточности могут способствовать также (или даже вызывать ее):

- 1) уменьшение абсорбции белка при состояниях, сопровождающихся длительной диареей;
- 2) чрезмерные потери белка при протеинурии (нефротический синдром), инфекционных болезнях и гельминтозах, ожогах, больших кровопотерях;
- 3) снижение синтеза белка при хронических заболеваниях печени.

Постоянными симптомами квашиоркора являются:

- 1) нервно-психические нарушения (апатия, вялость, сонливость, заторможенность, плаксивость, отсутствие аппетита, отставание психомоторного развития);
- 2) отеки (в начале из-за гипопроteinемии «отекают» внутренние органы, далее отеки могут появиться на конечностях, лице, что создает ложное впечатление упитанности ребенка);
- 3) уменьшение мышечной массы, вплоть до атрофии мышц, и снижение трофики тканей;
- 4) отставание физического развития (в большей мере роста, чем массы тела).

Эти симптомы называют тетрадой Д. Б. Желлифа.

Частые симптомы: изменения волос (посветление, смягчение — шелковистость, выпрямление, истончение, ослабление корней, что приводит к выпадению волос, волосы становятся редкими), дерматит (потемнение кожи появляется в зонах раздражения, но в отличие от пеллагры, на участках, не подвергавшихся воздействию солнечных лучей, затем происходит десквамация эпителия на этих участках и остаются очаги депигментации, которые могут быть генерализованными) и признаки гиповитаминозов на коже, анорексия, лунообразное лицо, анемия, диарея. У более старших детей проявлением квашиоркора может быть седая прядь волос или чередо-

вание нормального цвета волос и обесцвеченных («симптом флага»), изменения ногтей.

Редкие симптомы: слоисто-пигментированный дерматоз (красно-коричневые участки кожи округлой формы), гепатомегалия (за счет жировой инфильтрации печени), экзематозные поражения и трещины кожи, экхимозы и петехии. У всех детей с квашиоркором имеются признаки полигиповитаминоза (А, В₁, В₂, В₆, D и др.), функция почек (как фильтрация, так и реабсорбция) снижена, в сыворотке крови — гипопротеинемия (за счет гипоальбуминемии), гипогликемия (но глюкозотолерантный тест имеет диабетический тип), аминокацидурия, но со снижением экскреции оксипролина по отношению к креатинину, низкая активность печеночных ферментов и ферментов поджелудочной железы.

Характерным при анализе крови является не только анемия, но и лимфоцитопения, увеличенная СОЭ. У всех больных детей существенно снижен иммунитет, что приводит к тяжелому течению инфекционных болезней. Особенно тяжело у них протекает корь, поэтому в комплексной терапии кори комитет экспертов ВОЗ рекомендует таким детям назначать витамин А, что приводит к снижению летальности. Нередки у них подкожные септические абсцессы, приводящие к формированию глубоких некротических язв. Для всех больных характерна и интермиттирующая диарея со стулом с неприятным запахом и выраженной стеатореей. Нередки у таких детей и гельминтозы (например, анкилостомидозы и др.).

В заключение подчеркнем, что белково-калорийная недостаточность питания, то есть квашиоркор, могут быть и в России — например, мы наблюдали ее у подростка с хроническим активным гепатитом.

Маразм алиментарный (истощение). Встречается у детей дошкольного и школьного возраста — сбалансированное голодание при дефиците в суточном рационе и белка, и калорий. Постоянными симптомами маразма являются дефицит массы (ниже 60% стандартной по возрасту массы тела), истощение мышц и подкожного жирового слоя, что делает руки больных очень тонкими, а лицо «старческим». Редкими симптомами маразма являются изменения волос, сопутствующая витаминная недостаточность (чаще дефицит витаминов А, группы В), дефицит цинка, молочница, диарея, рецидивирующие инфекции.

Для оценки трофического статуса школьников можно пользоваться критериями (с некоторыми сокращениями), предложенными для взрослых [Рудмен Д., 1993]:

Анамнез. Предшествующая динамика массы тела.

Типичный пищевой рацион по ретроспективным данным.

Социально-экономическое положение семьи.

Анорексия, рвота, диарея.

У подростков — оценка полового созревания, в частности у девушек-подростков оценка менструального статуса.

Лекарственная терапия с оценкой возможного влияния на питательный статус (в частности, мочегонные, анорексанты).

Социальная адаптация в среде сверстников, семье, возможные признаки неврозов, психогенного стресса, анорексии невроза, наркомании и токсикомании и др.

Физикальные данные.

Кожа: бледность, чешуйчатый дерматит, ксероз, фолликулярный гиперкератоз, пеллагрозный дерматит, петехии, экхимозы, перифолликулярные кровоизлияния.

Волосы: диспигментации, истончение, выпрямление, ослабление корней волос, редкие волосы.

Голова: быстрое исхудание лица (уточняют по фотографиям), увеличение околоушных желез.

Глаза: бляшки Бито, ангулярное воспаление век, ксероз конъюнктивы и склеры, кератомалиция, васкуляризация роговицы.

Ротовая полость: хейлоз, ангулярный стоматит, глоссит, гунтеровский глоссит, атрофия сосочков языка, изъязвление языка, разрыхление десен, состояние дентиции зубов.

Сердце: кардиомегалия, признаки энергетическо-динамической или застойной сердечной недостаточности.

Брюшная полость: выступающий живот, гепатомегалия.

Конечности: очевидное уменьшение мышечной массы, периферические отеки, койлонихии.

Неврологический статус: слабость, раздражительность, плаксивость, мышечная слабость, болезненность икр, утрата глубоких сухожильных рефлексов.

Функциональные показатели: сниженная познавательная способность и работоспособность.

Адаптация зрения к темноте, острота вкуса (снижены).

Ломкость капилляров (повышена).

При наличии упомянутых симптомов и дефиците массы 20–35% (по длине тела) диагностируют умеренную степень белково-калорийной недостаточности, алиментарное истощение.

В этиологии умеренных форм недостаточности питания у детей и подростков могут иметь решающее значение: хронический стресс, избыточные нервно-психические нагрузки, неврозы, приводящие к чрезмерному эмоциональному возбуждению, недостаточному сну. В подростковом возрасте девушки нередко ограничивают диету из эстетических соображений. Недоедание возможно и вследствие бедности семьи. По сообщениям радио и телевидения, каждый пятый призывник в российскую армию

в 1996–1997 гг. имел дефицит массы тела по длине, превышающий 20%. Частыми симптомами умеренной белковой недостаточности питания являются вялость, утомляемость, слабость, беспокойство, раздражительность, запоры или неустойчивый стул. У детей с недостаточным питанием укорочен период активного внимания, и они плохо успевают в школе. Характерны для таких юношей и девушек бледность кожи и слизистых оболочек (дефицитная анемия), мышечная слабость — плечи опущены, грудная клетка уплощена, но живот выступает (так называемая «усталая поза»), «вялая осанка», частые респираторные и другие инфекции, некоторая задержка темпов полового созревания, кариес. При лечении таких детей, помимо нормализации диеты и длительного курса витаминотерапии, необходим индивидуальный подход в рекомендациях по режиму дня и вообще образу жизни.

Дефицит незаменимых жирных кислот. Кормление неадаптированными для детского питания смесями из коровьего молока, мальабсорбция жиров могут привести к синдрому недостаточности линолевой и линоленовой кислоты: сухость и шелушение кожи, алопеция, малые прибавки массы тела и длины, плохое заживление ран, тромбоцитопения, диарея, рецидивирующие инфекции кожи, легких; линоленовой кислоты: онемение, парестезии, слабость, нечеткость зрения. Лечение: добавление к питанию растительных масел (до 30% от потребностей в жире), нуклеотидов, которых много в женском и мало в коровьем молоке.

Дефицит карнитина может быть наследственным (известно 9 наследственных аномалий с нарушением его обмена) или приобретенный (глубокая недоношенность и длительное парентеральное питание, длительная гипоксия с поражением миокарда). Клинически проявляется, помимо гипотрофии, повторными рвотами, увеличением сердца и печени, миопатией, приступами гипогликемии, ступором, комой. Этому заболеванию в семье часто предшествует внезапная смерть предыдущих детей или гибель их после эпизодов острой энцефалопатии, рвот с развитием коматозного состояния. Типичным симптомом является специфический запах, исходящий от ребенка (запах потных ног, сыра, прогорклого масла). Лечение рибофлавином (по 10 мг каждые 6 ч внутривенно) и карнитин-хлоридом (по 100 мг/кг внутрь в 4 приема) приводит к нормализации состояния детей.

Дефициты витаминов и микроэлементов описаны в других разделах главы.

Диагноз и дифференциальный диагноз

Основным критерием диагностики гипотрофии и установления ее степени является толщина подкожного жирового слоя. Критерии диагноза подробно изложены в табл. 29. Массу тела ребенка также нужно учитывать,

но не в первую очередь, так как при одновременном отставании ребенка в росте (гипосомия, гипостатура) истинный дефицит массы тела установить достаточно трудно.

Стул у ребенка с гипотрофией чаще «голодный»

Голодный стул скудный, сухой, обесцвеченный, комковатый, с гнилостным зловонным запахом. Моча пахнет аммиаком. Голодный стул быстро переходит в диспептический, для которого характерны зеленая окраска, обилие слизи, лейкоцитов, внеклеточного крахмала, перевариваемой клетчатки, жирных кислот, нейтрального жира, иногда мышечных волокон. Вместе с тем нередко диспептические явления обусловлены восхождением кишечной палочки в верхние отделы кишечника и усилением его моторики или инфицированием патогенными ее штаммами, дисбактериозом.

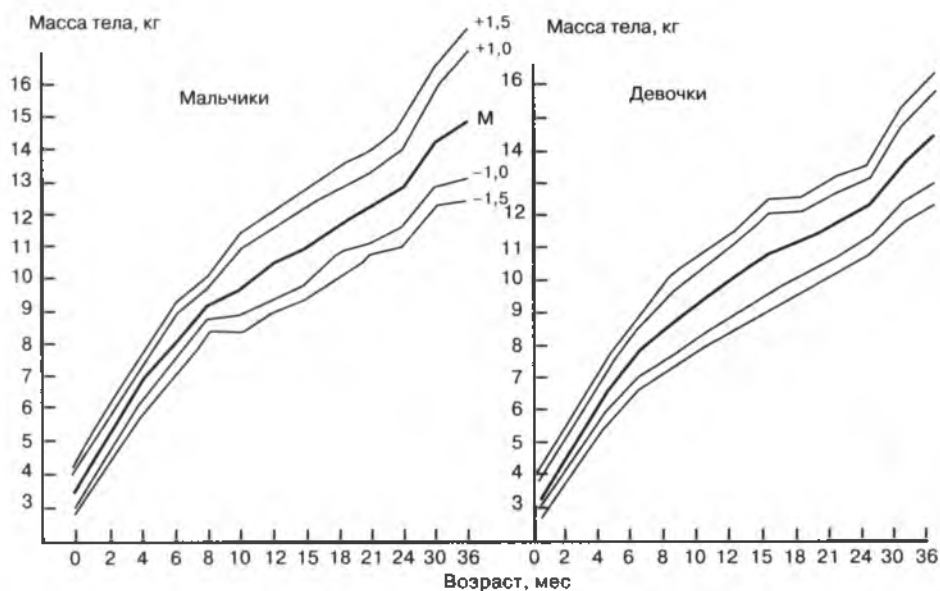
При дифференциальном диагнозе гипотрофий надо иметь в виду все те заболевания, которые могут осложняться хроническим расстройством питания и перечислены в разделе «Этиология».

У больного с гипостатурой необходимо исключить различные виды нанизма — непропорционального (хондродистрофия, врожденная ломкость костей, витамин D-резистентные формы рахита, тяжелый витамин D-зависимый рахит) и пропорционального (примордиальный, гипофизарный, тиреоидный, церебральный, сердечный и др.). Нельзя забывать и о *конституциональной гипосомии* (гипопластике).

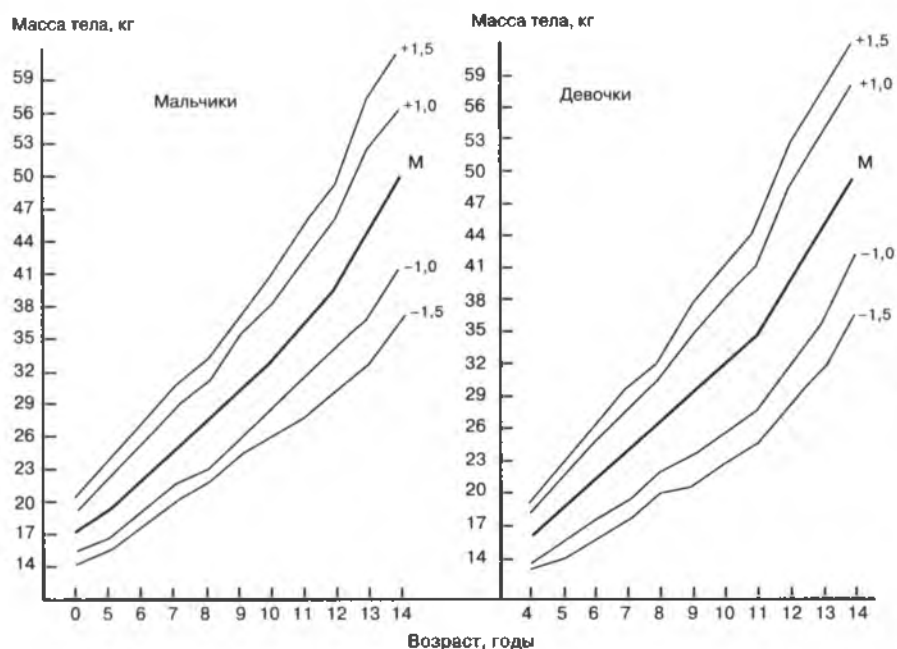
В некоторых семьях в силу различных наследственных особенностей эндокринной системы есть тенденция к меньшим темпам роста. Такие дети пропорциональны: при некотором отставании роста и массы тела толщина подкожного жирового слоя у них везде нормальная, тургор тканей хороший, кожа розовая, бархатистая, без признаков гиповитаминозов. Мышечный тонус и психомоторное развитие детей соответствуют возрасту.

Считают, что у здорового ребенка длина тела может колебаться в пределах 1,5 s от средней арифметической длины тела здоровых детей соответствующего возраста. Если длина тела ребенка выходит за указанные пределы, то говорят о гипер- или гипосомии. Гипосомия в пределах 1,5–2,5 s может быть как вариантом нормы, так и следствием патологического состояния. При длине тела ребенка, меньшем, чем средняя величина минус 3 s, диагностируют нанизм.

Гипотрофия может развиваться у ребенка как с нормосомией, так и с гипер- и гипосомией. Поэтому допустимыми колебаниями в длине тела у детей первого полугодия жизни считают 4–5 см, а в дальнейшем до 3 лет — 5–6 см; допустимые колебания массы тела в первом полугодии — 0,8 кг, а в дальнейшем до 3 лет — 1,5 кг (по отношению к средней арифметической длины тела ребенка). О нормальных величинах длины и массы тела у здоровых детей разного возраста дают представление рис. 5 и 6.



А



Б

Рис. 5. Масса тела здоровых детей: А — до 3 лет; Б — до 14 лет.

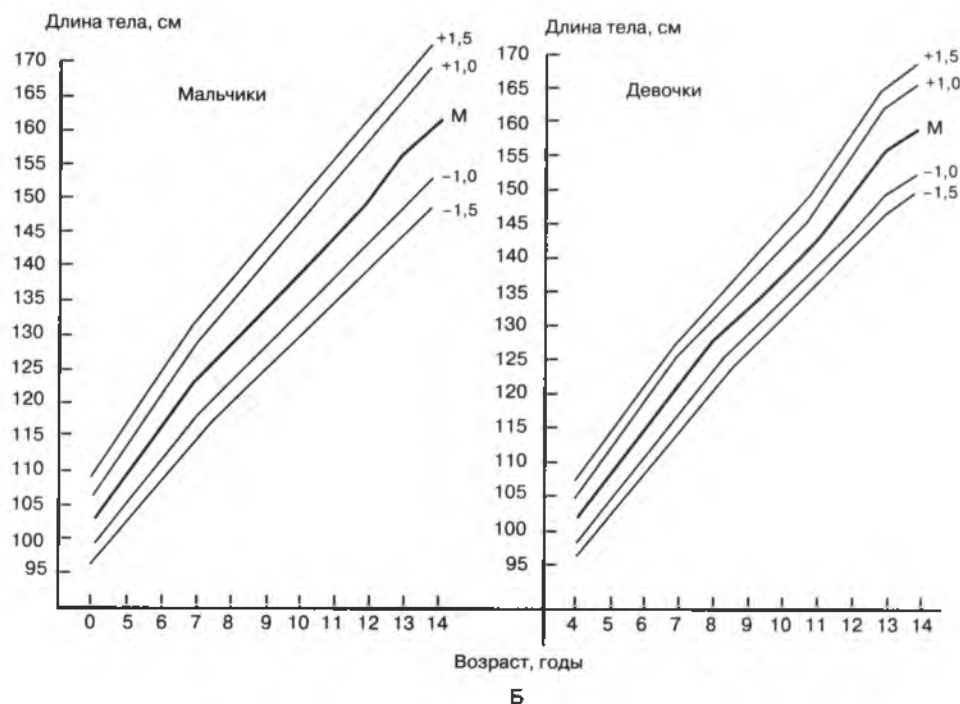
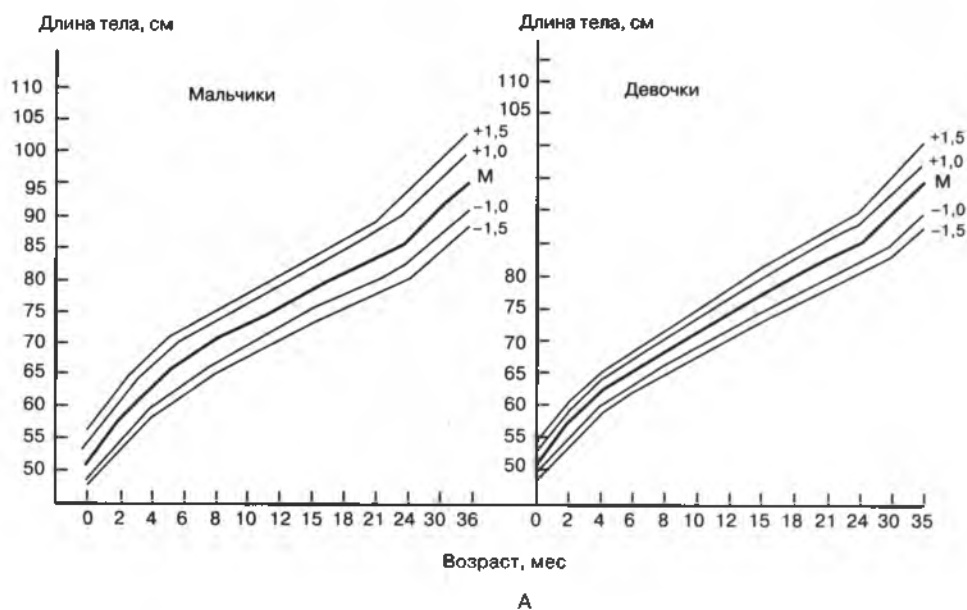


Рис. 6. Длина тела здоровых детей: А — до 3 лет; Б — до 14 лет.

Лечение

У больных гипотрофией терапия должна быть комплексной и включать:

- 1) выявление причин гипотрофии и попытки их коррекции или устранения;
- 2) диетотерапию;
- 3) организацию рационального режима, ухода, воспитания, массаж и гимнастику;
- 4) выявление и лечение очагов инфекции, рахита, анемии и других осложнений и сопутствующих заболеваний;
- 5) ферменто-, витаминотерапию, стимулирующее и симптоматическое лечение.

Диетотерапия — основа рационального лечения больных гипотрофией. Степень уменьшения массы тела и аппетита не всегда соответствует тяжести гипотрофии из-за поражения желудочно-кишечного тракта и ЦНС. Поэтому основополагающими принципами диетотерапии при гипотрофии является трехфазное питание:

- 1) период выяснения толерантности к пище;
- 2) переходный период;
- 3) период усиленного (оптимального) питания.

Большая пищевая нагрузка, вводимая рано и резко, может вызывать у больного срыв, диспепсию из-за недостаточных возможностей желудочно-кишечного тракта по утилизации пищевых веществ (в кишечнике уменьшен общий пул эпителиальных клеток и скорость реституционной пролиферации, замедлен темп миграции эпителиоцитов из крипт на ворсинку, снижена активность кишечных ферментов и скорость всасывания).

Иногда у больного с гипотрофией, истощением при избыточном питании нет нарастания кривой прибавки массы тела, а уменьшение калоража приводит к ее увеличению. Во все периоды диетотерапии увеличение пищевой нагрузки должно проводиться постепенно под регулярным контролем копрограммы.

Следующими важными принципами диетотерапии у больных гипотрофией являются:

- 1) использование на начальных этапах лечения лишь легкоусвояемой пищи (женское молоко, а при отсутствии его гидролизированные смеси (Альфаре, Пепти-Юниор, и др.) — адаптированные смеси, лучше кисломолочные: ацидофильные «Малютка», «Малыш», «Лактофидус», «Биолакт», «Бифилин», и др.), так как у больных гипотрофией часто

отмечается дисбактериоз кишечника, недостаточность кишечной лактазы;

- 2) более частые кормления (7 — при гипотрофии I степени, 8 — при гипотрофии II степени, 10 кормлений при гипотрофии III степени);
- 3) адекватный систематический контроль питания (ведение дневника с отметками количества съеденной в каждое кормление пищи), стула, диуреза, количества выпитой и вводимой парентерально жидкости, солей и др.; регулярный, раз в 5–7 дней, расчет пищевой нагрузки по белкам, жирам, углеводам; дважды в неделю — копрограмма).

Период выяснения толерантности к пище при гипотрофии I степени обычно 1–2 дня, II степени — около 3–7 дней и III степени — 10–14 дней. Иногда ребенок плохо переносит лактозу, либо белки коровьего молока. В этих случаях приходится прибегать к безлактозным смесям или «растительным» видам молока.

Важно помнить, что с первого же дня лечения ребенок должен получать количество жидкости, соответствующее фактической массе его тела (см. табл. 27). Суточный объем молочной смеси, применяемый в первый день лечения, обычно дают: при гипотрофии I степени примерно $\frac{2}{3}$, гипотрофии II степени — $\frac{1}{2}$ и гипотрофии III степени — $\frac{1}{3}$ от должного по массе тела. Калораж при этом составляет: при гипотрофии I степени — 100–105 ккал/кг в сутки; II степени — 75–80 ккал/кг в сутки; III степени — 60 ккал/кг в сутки, а количество белка соответственно — 2 г/кг в сутки; 1,5 г/кг в сутки; 0,6–0,7 г/кг в сутки. Необходимо, чтобы с первого же дня лечения ребенок не терял массу тела, а с 3–4-го дня даже при тяжелых степенях гипотрофии начал ее прибавлять по 10–20 и более граммов в сутки. Недостающее количество жидкости вводят энтерально в виде глюкозо-солевых растворов (оралит, регидрон, цитроглюкосолан, хуже — овощных отваров, изюмного питья и т. д.). При отсутствии коммерческих препаратов для регидратации можно использовать смесь, составленную из 400 мл 5% раствора глюкозы, 400 мл изотонического раствора натрия хлорида, 20 мл 7% раствора калия хлорида, 50 мл 5% раствора натрия гидрокарбоната. Для повышения эффективности такой смеси к ней может быть добавлено 100 мл аминокислотной смеси для парентерального питания (10% аминон или аминовен, альвезин).

Особенно при наличии у ребенка диареи необходимо помнить, чтобы все даваемые внутрь смеси и растворы имели невысокую осмолярность (примерно 300–340 мОсм/л). Редко (при выраженной диарее, рвотах, непроходимости желудочно-кишечного тракта) приходится использовать парентеральное питание. При этом надо помнить, что суточное количество калия (как при энтеральном, так и при парентеральном питании) должно быть 4 ммоль/кг (то есть в 1–1,5 раза выше, чем в норме), а натрия — не бо-

лее 2–2,5 ммоль/кг, ибо больные легко задерживают натрий, и у них всегда есть дефицит калия. Калиевые «добавки» дают около 2 нед. Целесообразна также коррекция растворов препаратами кальция, фосфора, магния.

Восстановление нормального объема циркулирующей крови, поддержание и коррекция нарушенных обменов электролитов, стимуляция синтеза белка — задачи первых двух дней терапии при тяжелых гипотрофиях. При парентеральном питании обязательно добавляют и растворы аминокислот (аминовен и др.). В период выяснения толерантности к пище постепенно (примерно по 10–20 мл на кормление ежедневно) увеличивают количество основной смеси, доводя его в конце периода до должного на фактическую массу тела (на первом году жизни примерно $\frac{1}{5}$ от фактической массы, но не более 1 л).

Промежуточный период. В это время к основной смеси добавляют лечебные смеси (до $\frac{1}{3}$ общего объема), то есть те смеси, в которых имеется большее количество пищевых ингредиентов по сравнению с грудным молоком или адаптированными смесями, уменьшают количество кормлений, доводят объем и ингредиенты питания до того, который ребенок получал бы на должную массу тела. Увеличение пищевой нагрузки белками, углеводами и, в последнюю очередь, жирами, следует производить под контролем расчета ее (количество белков, жиров и углеводов на 1 кг массы тела в сутки в съеденной пище) и под контролем копрограмм (1 раз в 3–4 дня). Повышения количества белков достигают добавлением белковых смесей и продуктов (белковый энпит, обезжиренный кефир, кефир 5, творог, желток и др.); углеводов (включение сахарного сиропа, каш); жира (жирового энпита, сливок). 100 г сухого белкового энпита содержат 47,2 г белка, 13,5 г жира, 27,9 г углеводов и 415 ккал.

После его правильного разведения (15 г на 100 г воды) 100 г жидкой смеси будут соответственно содержать белков 7,08 г, жиров — 2,03 г, углеводов — 4,19 г и 62,2 ккал. Разведенный таким же образом 15% жировой энпит будет содержать в 100 г: белков — 2,94 г, жиров — 5,85 г, углеводов — 4,97 г и 83,1 ккал. Критерием эффективности диетического лечения являются: улучшение эмоционального тонуса, нормализация аппетита, улучшение состояния кожных покровов и тургора тканей, ежедневные увеличения массы на 25–30 г, нормализация индекса Л. И. Чулицкой (упитанности) и восстановление утерянных навыков психомоторного развития наряду с приобретением новых, улучшение переваривания пищи (по данным копрограммы).

Следует иметь в виду, что оптимальным соотношением между пищевым белком и энергией для утилизации белка на начальном этапе является: 1 г белка на 150 небелковых килокалорий, а потому одновременно с нагрузкой белком надо обязательно увеличивать и количество углеводов, ибо увеличение нагрузки жирами больные с расстройствами питания переносят плохо.

Уже в переходном периоде детям начинают вводить прикормы (если это положено по возрасту и они их получали до начала лечения), но каши и овощные пюре готовят не на цельном, а на половинном коровьем молоке или даже на овощном отваре для уменьшения нагрузки лактозой и жирами. Нагрузка углеводами в переходный период доходит до 14–16 г/кг в сутки, и после этого начинают увеличивать нагрузку жирами, используя цельный кефир, бифилин, добавки к каше желтка, растительного масла, жирового энпита.

В период усиленного питания ребенок получает при гипотрофии I степени около 140–160 ккал/кг в сутки, II–III степени — 160–180–200 ккал/кг в сутки. При этом белки составляют 10–15% калоража (у здоровых 7–9%), то есть около 3,5–4 г/кг массы тела. Большие количества белка не усваиваются, а потому бесполезны, кроме того, они могут способствовать метаболическому ацидозу, гепатомегалии. В начальный период усиленного питания белками у ребенка может возникнуть транзиторный тубулярный дистальный ацидоз (у детей с запором усиливается синдром Литвуда), потливость. В таком случае назначают раствор натрия гидрокарбоната в дозе 2–3 ммоль/кг в сутки внутрь, хотя надо подумать и о снижении белковой нагрузки.

Основным критерием эффективности диетотерапии являются: улучшение психомоторного и питательного статуса и показателей обмена, достижение регулярных прибавок массы тела 25–30 г/сут, а не расчетные показатели диеты

Изложенное выше — схема лечения больных гипотрофией с помощью диеты. Однако для каждого больного ребенка необходим индивидуальный подход к диете и ее расширению, который осуществляется под обязательным контролем копрограммы, кривых массы тела и сахарных кривых. Кривая массы тела в период лечения больного гипотрофией может быть ступенчатой: подъем соответствует отложению питательных веществ в тканях (кривая отложения), плоская часть — усвоению их (кривая усвоения).

Организация ухода. Больных гипотрофией I степени при отсутствии тяжелых сопутствующих заболеваний и осложнений можно лечить на дому. Детей с гипотрофией II и III степени обязательно помещают в стационар вместе с матерью. Больной должен находиться в светлом, просторном, регулярно проветриваемом помещении. Температура воздуха в палате должна быть не ниже 24–25 °С, но и не выше 26–27 °С, так как ребенок легко охлаждается и перегревается. При отсутствии противопоказаний к прогулкам (высокая температура, отит) следует гулять несколько раз в день при температуре воздуха не ниже –5 °С. При более низкой температуре воздуха организуют прогулку на веранде. Осенью и зимой при прогулке кладут грелку к ногам. Очень важно создавать у ребенка положительный тонус — чаще брать его на руки (профилактика гипостатических пневмоний). Следует обратить внимание на профилактику перекрестной инфекции — помещать

больного в изолированные боксы, регулярно облучать палату или бокс бактерицидной лампой. Положительное воздействие на течение гипотрофий оказывают теплые ванны (температура воды 38 °С), которые при отсутствии противопоказаний следует проводить ежедневно. Обязательными в лечении детей с гипотрофией являются массаж и гимнастика.

Выявление очагов инфекции и их санация — необходимое условие успешного лечения больных гипотрофией. Для борьбы с инфекцией назначают антибиотики (не применять нефро-, гепато- и ототоксичных!), физиотерапию, а при необходимости — и хирургическое лечение.

Коррекция дисбактериоза. Учитывая, что практически у всех больных гипотрофией имеется дисбактериоз, целесообразно предусмотреть в комплексе лечебных мероприятий курс бифидумбактерина или бификола в течение 3 нед.

Ферментотерапию широко используют как временную заместительную при лечении больных гипотрофией, особенно в период выяснения толерантности к пище. С этой целью используют абомин, желудочный сок, разведенный водой, фестал, мезим и др. Если копрограмма показывает обилие нейтрального жира и жирных кислот, то назначают дополнительно креон, панзинорм, панцитрат и др.

Витаминотерапия — неотъемлемая часть лечения больного гипотрофией, причем витамины сначала вводят парентерально, а в дальнейшем — per os. В первые дни применяют витамины С, В₁, В₆. Начальная доза витамина В₆ — 50 мг в сутки. Дозу и длительность лечения витамином В₆ лучше определять с помощью реакции мочи на ксантуреновую кислоту (с хлорным железом). Положительная реакция указывает на дефицит в организме витамина В₆. Во 2–3-м периодах лечения гипотрофии проводят чередующиеся курсы витаминов А, РР, В₁₅, В₅, Е, фолиевой кислоты, В₁₂.

Стимулирующая терапия заключается в назначении чередующихся курсов апилака, дибазола, пентоксила, метацила, женьшеня, пантокрина и других средств. При тяжелой гипотрофии с наслоением инфекции вводят внутривенно иммуноглобулин. В качестве стимулирующей терапии можно использовать и 20% раствор карнитина хлорида по 1 капле на 1 кг массы тела 3 раза в день внутрь (развести кипяченой водой). *Не следует с этой целью применять переливания крови и плазмы, назначать анаболические стероиды* (Неробол, Ретаболил и др.), тироксин, глюкокортикоиды.

Симптоматическая терапия зависит от клинической картины гипотрофии. При лечении анемий целесообразно использовать фолиевую кислоту, препараты железа (при плохой их переносимости препараты железа вводят парентерально), а при гемоглобине менее 70 г/л переливают эритроцитную массу или отмые эритроциты. При гипотрофии I степени у возбужденных детей назначают мягкие седативные препараты.

У всех детей, больных гипотрофией, патогенетически имеется и рахит, который проявляется симптомами гиперплазии остеоидной ткани лишь в период усиленного питания и увеличения прибавок массы тела, поэтому после окончания периода выяснения толерантности к пище назначают УФО. Терапия симптоматических гипотрофий наряду с диетотерапией и другими видами лечения прежде всего должна быть направлена на основное заболевание.

Лечение гипотрофии у различных детей должно быть дифференцированным. От врача требуется настойчивость, комплексный подход к больному с учетом его индивидуальных особенностей. Правильно говорят, что *больных гипотрофией не излечивают, а выхаживают*.

Прогноз

Зависит прежде всего от причины, приведшей к гипотрофии, возможностей ее устранения, наличия сопутствующих и осложняющих заболеваний, возраста больного, характера вскармливания, ухода и условий среды, степени гипотрофии. При алиментарных и алиментарно-инфекционных гипотрофиях прогноз, как правило, благоприятный.

Профилактика

Важны естественное вскармливание, раннее выявление и рациональное лечение гипогалактий, правильное питание с расширением его в соответствии с возрастом, достаточная витаминизация пищи, организация соответствующих возрасту ухода и режима, профилактика рахита. Очень большое значение имеют ранняя диагностика и правильное лечение рахита, анемий, инфекционных заболеваний органов дыхания, желудочно-кишечного тракта, почек, эндокринных заболеваний. Важным звеном профилактики гипотрофий являются также мероприятия, направленные на антенатальную охрану здоровья плода.

Паратрофия

Паратрофия — хроническое расстройство питания у ребенка с массой, близкой к нормальной по его возрасту и длине тела.

Этиология

Основной причиной развития паратрофии является неправильное кормление ребенка с нарушением рационального соотношения между основными пищевыми ингредиентами и перекормом углеводами (избыточное количество сладких соков, чая, несколько прикормов из каш в день, злоупотребление бананами, печеньем, использование при приготовлении адаптированных смесей большего количества сухого порошка, чем положено), белками (большое количество цельного коровьего молока, творога, белкового энпита и др.). Спо-

способствуют развитию паратрофии лимфатико-гипопластическая и экссудативно-катаральная аномалии конституции, частые инфекционные заболевания, анемии. Вряд ли избыточное количество молока, высасываемое из груди матери, может быть причиной паратрофии.

Патогенез

Перекорм как углеводами, так и белками приводит к дисфункциям кишечника, угнетению определенных ферментных систем последнего (дисферментемии), дисбактериозам, дислокации бактериальной флоры кишечника в более верхние его отделы, анемии, эндогенной интоксикации, ацидозу, гиповитаминозам, частым инфекциям. При этом углеводный перекорм способствует возникновению гиповитаминозов: В₁ (мраморный рисунок кожи, снижение мышечного тонуса, что проявляется симптомами «болтающейся головы», «дряблых плеч», «перекатывании передней брюшной стенки», срыгиваниями и др.); А (сухость кожи, гнойнички на коже, частые инфекции, анорексия, гипертензионно-гидроцефальный синдром и др.). Дети с паратрофией предрасположены к рахиту, причем при углеводистом перекорме к гипокальциемическим его проявлениям, а также к развитию дефицитных анемий.

Клиническая картина

Классики отечественной педиатрии М. С. Маслов, Г. Н. Сперанский, А. Ф. Тур в понятие нормотрофия (эйтрофия) вкладывали следующее:

- 1) чистая, розовая, бархатистая кожа без признаков гиповитаминозов;
- 2) нормальная толщина подкожного жирового слоя, тургор тканей и тонус мышц;
- 3) соответствующее возрасту развитие скелета и отсутствие признаков рахита;
- 4) соответствующее возрасту психомоторное развитие, положительный психоэмоциональный тонус;
- 5) хороший аппетит и нормальная работа всех органов;
- 6) хорошая сопротивляемость инфекции и редкие, нетяжело протекающие инфекционные заболевания и процессы;
- 7) масса и длина тела, индексы физического развития отличаются от нормы не более чем на 5%.

Основными признаками паратрофии являются нервно-психические нарушения: малоподвижность, неустойчивость эмоционального тонуса, вялость, малая активность, вплоть до апатии, сменяющаяся немотивированным беспокойством, «плохой», поверхностный сон, отставание развития возрастных моторных навыков.

Аппетит избирательный, часто пониженный. Дети выглядят рыхлыми, пастозными, кожные покровы у них бледные, суховатые, иногда с серова-

тым оттенком (при белковом перекорме), тургор тканей и мышечный тонус — снижены, хотя подкожный жировой слой выражен достаточно или даже избыточно. Индекс упитанности Л. И. Чулицкой — повышен. Избыточный подкожный жировой слой обычно особенно отчетлив на бедрах, животе, ручки же тонковаты. Характерна дефицитная анемия, клинические признаки гиповитаминозов. В сыворотке крови снижено содержание фосфолипидов, повышено — холестерина, что является предрасполагающим фактором к атеросклерозу. Из-за сниженного иммунитета при паратрофии у детей часты инфекционные процессы — особенно отиты, респираторные, мочевых путей. При любом заболевании ребенок очень быстро теряет значительный процент массы тела. Могут встречаться следующие расстройства деятельности кишечника у детей с паратрофией.

Мучнистый стул наблюдается при перекорме ребенка углеводами: испражнения жидкие, имеют кислую реакцию, желтый с зеленым оттенком цвет, содержат слизь, дают положительную реакцию с йодом (голубое окрашивание при наличии неизмененного крахмала, красное — при наличии эритродекстринов, бурое — при наличии целлюлозы). Микроскопически в кале много внеклеточного крахмала, перевариваемой клетчатки, нейтрального жира и жирных кислот. Вследствие преобладания процессов брожения в копрограмме выявляют слизь, лейкоциты.

Белковый стул отмечается при избытке в рационе продуктов, богатых белками, например, при злоупотреблении цельным коровьим молоком, творогом. В кишечнике преобладают процессы гниения, что приводит к отсутствию раздражения кишечника, вызываемого кислотами, замедлению перистальтики, почти полному всасыванию из кишечника содержимого, воды. Испражнения необильные, имеют плотный, сухой, крошковатый вид, серо-глинистый цвет (вследствие восстановления билирубина в гидробилирубин), гнилостный запах, щелочную реакцию; у некоторых детей при учащении стула испражнения зеленоватой окраски, содержат слизь и белые комочки. Белые крошковатые массы состоят в основном из известковых и магниевых солей (мыльно-известковый стул). При микроскопии обнаруживают много детрита, солей жирных кислот, мало нейтрального жира, что обусловлено недостатком углеводов и жирных кислот.

Диагноз

При диагностике паратрофии необходимо установить основную причину развития этого хронического расстройства питания, указать признаки гиповитаминозов, рахита, анемии. Основным критерием диагностики паратрофии является клиническая картина заболевания. В периферической крови у детей с паратрофией, наряду с анемией (дефицитная по железу, фолиевой кислоте, витаминам группы В, особенно часто В₆ и В₁₂), нередко отмечают лимфоцитоз, увеличенную СОЭ.

Лечение

Лечение прежде всего сводят к нормализации диеты ребенка, введению овощных прикормов, обогащению ее витаминами, недостающими ингредиентами и ограничению легкоусвояемых углеводов. Недопустимо голодание или голодные диеты, ограничение времени сосания груди матери. Целесообразен перевод на кислые смеси — бифилин, бифидок, биолакт, кефир (оптимально обезжиренный), если ребенок находится на искусственном вскармливании. При белковом перекорме ограничивают коровье молоко до 600–700 мл в сутки. Важнейшими компонентами являются: массаж и гимнастика, регулярные прогулки, закаливание, стимулирующая терапия (чередующиеся курсы растительных адаптогенов с пентоксилом, дибазолом и витаминами В₆, А, В₁₂, Е, В_с, В₅, В₁₅), рациональное лечение рахита (или его профилактика), анемии.

Прогноз

Прогноз, как правило, вполне благоприятный, и при рациональном лечении наступает выздоровление. О дистрофиях с избыточной массой тела (ожирение) см. в главе «Эндокринные заболевания».

ГИПОВИТАМИНОЗЫ

Сотрудники Института питания РАМН совместно с кафедрой педиатрии РМАПО [Коровина Н. А. и соавт., 2000], обследовав большую группу школьников в Москве весной, обнаружили в крови низкое содержание аскорбиновой кислоты у 70–90% обследованных (у 5–24% детей он был на уровне, характерном для глубокого дефицита), витамина Е — у 33%, витамина А-каротина — более чем у 40%.

Этиология

Принято выделять две основные группы факторов, обуславливающих развитие витаминной недостаточности:

- 1) экзогенные (внешние), приводящие к первичным (алиментарным) авитаминозам и гиповитаминозам;
- 2) эндогенные (внутренние).

Алиментарные (экзогенные) гиповитаминозы развиваются вследствие недостаточного поступления витаминов с пищей при длительном вскармливании одним коровьим (дефицит витаминов С, группы В, РР, Д) или козьим молоком (дефицит фолатов), позднем введении овощных прикормов, соков, при неправильном их приготовлении, недостаточном количестве фруктов и овощей (гиповитаминоз С), избытке углеводов в рационе

при большом потреблении рафинированных высококалорийных продуктов — сахар, белый хлеб, кондитерские изделия (гиповитаминозы А, D, В₁, С), длительном вскармливании бедными жирами смесями — разведениями коровьего молока (дефицит жирорастворимых витаминов А, К, D, а также С), недостаточном количестве животных белков в пище при строгом вегетарианстве (гиповитаминозы В₁₂, D, В₂), неправильном приготовлении и хранении пищевых продуктов (повторное подогревание, кипячение, длительное неправильное хранение и др.). Особую группу составляют «медикаментозные» гиповитаминозы, возникающие при назначении сульфаниламидов и триметоприма (дефицит фолатов), дифенина и фенобарбитала (гиповитаминозы D, К, В₆), изониазида (гиповитаминоз В₆), антибиотиков (гиповитаминоз К), антацидов (дефициты железа, фосфатов, кальция), дигиталиса (дефицит магния, кальция), минеральных масел (дефицит жирорастворимых витаминов А, D, Е, К), пенициллина (дефицит витамина В₆).

Эндогенная витаминная недостаточность бывает:

- 1) резорбционной, то есть обусловленной частичным разрушением витаминов в пищеварительном тракте или нарушением их всасывания;
- 2) диссимилиационной, то есть возникающей вследствие нарушения усвоения витаминов тканями.

Резорбционный гиповитаминоз может быть связан с заболеваниями:

- 1) желудка (при пониженной кислотообразующей функции, особенно ахилии, разрушаются витамины В₁, С, РР, а при поражении дна желудка с нарушением синтеза гастромукопротеина нарушается всасывание витамина В₁₂ и развивается мегалобластическая анемия; при гиперацидных состояниях наблюдаются гиповитаминозы А, С, РР);
- 2) желчного пузыря и поджелудочной железы (при недостаточном поступлении желчи вследствие атрезии желчных путей, синдрома сгущения желчи, желчнокаменной болезни, хронических гепатитов и циррозов, муковисцидозе, хроническом панкреатите развивается дефицит жирорастворимых витаминов А, К, Е, D);
- 3) кишечника (целиакия и другие синдромы мальабсорбции, энтероколиты приводят к гиповитаминозам А, К, Е, D, Н, С, группы В).

Диссимилиационный гиповитаминоз развивается при любых тяжелых и длительных инфекционных заболеваниях, особенно протекающих с высокой температурой тела; при избытке в питании углеводов, недостатке белков, большой физической нагрузке у спортсменов, курении, наркомании и др.

Особую группу заболеваний с нарушением обмена веществ объединяет термин «*витаминозависимые болезни*». Согласно Ю. Е. Вельтищеву, основной дефект при этих болезнях может быть такой:

- 1) изменение связи кофермента и апофермента вследствие мутации молекулы апофермента;
- 2) мутации ферментов, обеспечивающих преобразование витаминов в кофермент или вещество, обладающее аллостерическим эффектом;
- 3) мутации белков, осуществляющих транспорт витаминов в плазме крови или мембранный транспорт.

При витаминзависимых состояниях всегда имеется минимальная остаточная активность ферментов, что позволяет при поступлении в организм огромного количества витамина (так называемые фармакологические дозы витаминов) обеспечить связывание фермента с дефектным белком и повысить ферментативную активность. В ряде же случаев фармакологические дозы витаминов стимулируют синтез ферментов, при участии которых из них образуются активные соединения или кофакторы.

Клиническая картина

Неспецифические клинические проявления и последствия дефицита витаминов могут быть разнообразны [Тутельян В. А., 2005]:

- ухудшение самочувствия;
- снижение умственной и физической работоспособности населения (у детей — нарушения поведения и снижение активности, задержка или особенности психомоторного развития);
- нарушение процессов детоксикации в организме;
- нарушение функционирования иммунной системы (снижение сопротивляемости к инфекциям, то есть частые респираторные болезни);
- замедление темпов физического развития;
- снижение регенерационного потенциала органов и систем;
- предрасположенность к развитию различных патологических состояний;
- хронизация заболеваний.

Постановка диагноза «специфический гиповитаминоз» иногда достаточно трудна, так как признаки отдельных гиповитаминозов не всегда достаточно специфичны. Например, глоссит может наблюдаться при гиповитаминозах РР, В₆, В₂, В₁₂, а фолликулярный гиперкератоз — при недостатке витаминов А, С и др. В этих случаях целесообразно выделять ведущий синдром, анализировать анамнез, сопоставлять клиническую картину с результатами биохимических исследований.

Например, ангулярный стоматит в сочетании с васкуляризацией роговицы, сухость слизистых оболочек рта, губ возникает при недостатке ри-

бофлавина, а ангулярный стоматит в сочетании с гипертрофией сосочков языка указывает на недостаток никотиновой кислоты. Ангулярный стоматит, сочетающийся с гипохромной анемией и ложкообразными вдавливаниями ногтей пальцев рук, типичен для больных, получающих с пищей недостаточное количество железа.

Типичная клиническая картина, лабораторная диагностика и лечение отдельных гиповитаминозов представлены в табл. 30, сведения о витамин-зависимых болезнях изложены в табл. 31.

Таблица 30

Клиника, лечение и лабораторная диагностика гиповитаминозов

Название витамина	Клиническая картина гиповитаминоза у взрослых и детей старшего возраста	Клиническая картина гиповитаминоза у детей раннего и дошкольного возраста	Продукты, богатые витамином	Лечение	Лабораторная диагностика
1	2	3	4	5	6
С (аскорбиновая кислота)	Цинга. Разрыхленность и кровоточивость десен, гингивит. Нарушения поведения — агрессивность. Плохое заживление ран. Запах изо рта. Петехии вокруг волосистых сосочков. Эцимозы. Фолликулярный гиперкератоз (II тип). Нормохромная анемия. Бледность кожи. Цианоз губ, носа, ушей, ногтей. Незначительная отечность стоп. Набухание межзубных сосочков. Кайма у шейки зубов. Выпадение зубов. Боли в ногах, особенно в подошвах. Болезненное увеличение эпифизов. При легких формах гиповитаминоза повышенная чувствительность к холоду, сонливость, раздражительность, быстрая утомляемость, вялость и слабость в ногах, гингивит, повышенная заболеваемость ОРВИ	Скорбут. Раздражительность, одышка, снижение аппетита, капризность, апатия, анорексия, субфебрилитет, внутримышечные и субпериостальные гематомы, болезненное увеличение эпифизов, на ребрах «четки», но более острые, чем рахитические. Ноги ротируются наружу и обездвижены (псевдопаралич), поза лягушки. Гиперестезия, болезненность при движениях и прикосновении к ребенку. Болезненное припухание диафизов костей, на рентгенограмме — остеопороз, отслоение надкостницы в виде муфта. Анемия (из-за дефицита железа и фолатов). У старших детей судороги в ногах, медленное заживление ран. Если у ребенка нет зубов, то десны не кровоточат, но имеется гингивит. Петехии на ногах и спине, гематурия, мелена. Субфебрилитет. Отеки голени. Гипотрофия	Свежие, зеленые овощи, фрукты, шиповник, цитрусовые, ягоды (черная смородина, клюква). При кулинарной обработке пищи аскорбиновая кислота разрушается	200–300 мг аскорбиновой кислоты в день (в первые дни парентерально 100–150 мг в сутки)	Содержание витамина С в плазме — менее 0,006 г/л, в суточной моче — менее 0,005 г. Резистентность капилляров по А. И. Нестерову — более 15 петехий. Рентгенограмма трубчатых костей (максимум изменений в области коленных суставов): увеличение их прозрачности, истончение костных балок (вид матового стекла), зоны деструкции, периостальные кальцификаты, обилие переломов в метафизе

Продолжение табл. 30

1	2	3	4	5	6
А (ретинол)	Светобоязнь, ночная слепота — гемералопия — нарушение темновой адаптации (снижение сумеречного зрения), сужение полей зрения красного и синего цветов; при переходе к сумеркам появляется мерцание света, мушки перед глазами. Пятна Бито на роговице. Бледность кожи, кероз конъюнктивы, кероз роговицы, кератомалиция, кероз кожи с фолликулярным гиперкератозом (I тип). Слепота. Склонность к гнойничковым поражениям кожи, образованию угрей. Сухость и тусклость волос, ломкость и истерченность ногтей. Гипероксалирия, мутная моча, интерстициальная реакция почек, кальциевый нефролитиаз. Гипоацидный гастрит. Синдром нарушенного переваривания и всасывания (диарейный синдром). Частые инфекционные заболевания	Кератомалиция, у детей раннего возраста сухость и гнойнички на коже, кератинизация слизистых оболочек и кожи; частые катары дыхательных путей, пневмонии; пиурии, гипероксалирия, поражение интерстиция почек, уролитиаз; рецидивирующий гнойный отит; анорексия, задержка прибавления массы тела и психомоторного развития, гипертензионно-гидроцефальный синдром, анемия, апатия, гепатоспленомегалия; дефект формирования эпифизов костей и эмали зубов, диарея, стоматиты	Печень, яйца, масло, сыр, коровье молоко, рыбий жир. Провитамина А много в шиповнике, салате, моркови, горохе, капусте, помидорах, облепихе, рябине, зеленом луке	500 МЕ витамина А 2 раза в день пер ос. При тяжелых формах дозу увеличивают до 25 000 МЕ в сутки (500—1000 МЕ на 1 кг массы тела в сутки)	Содержание витамина А в сыворотке крови — менее 0,7 мкмоль/л; содержание каротина — менее 1,0 мкмоль/л; темновая адаптация по Рипаку ниже нормы
В ₅ (пантотеновая кислота)	Поседение, облысение, кератиты, дерматиты, астения, общее недомогание, симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта. Раздражительность, повышенная утомляемость, парестезии, параличи. Особенно характерно чувство жжения пальцев, стоп, голеней. Иногда отмечаются судороги, недостаточность функции надпочечников	Изолированный гиповитаминоз В ₅ не описан	Желток куриного яйца, печень, мясо, треска, рис, дрожжи, бобовые, грибы, арахис, овощи	0,05—0,1 г пантотената кальция 3—4 раза в день	Содержание пантотеновой кислоты в крови менее 30 мкг/мл
В ₉ (фолиевая кислота), фолатин	Спру — глоссит, стоматит, пингивит, хейлоз, некротическая ангина, язвенный гастрит и энтерит, диарея,	Аналогичная взрослым; отмечается также задержка физического и умственного развития.	Зеленые листья овощей, свежая печень, бобовые, свекла,	0,001—0,005 г фолиевой кислоты 2 раза	Содержание фолиевой кислоты в плазме крови менее 4,8 нмоль/л

Продолжение табл. 30

1	2	3	4	5	6
	кровотечения из носа, кишечника. Себорейный дерматит с гиперкератозом. Макроцитарная мегалобластическая анемия. Гиперсегментация нейтрофилов. Невротические симптомы (раздражительность, подавленность, утомляемость, слабость, спастические параличи, судороги)	Обычно у детей с синдромами мальабсорбции, получающими антифоллиевые препараты. У плодов — дефекты развития нервной трубки.	яйца, сыр, орехи, злаки	в день; одновременно витамин В ₁₂	
В ₁₂ (цианкобаламин)	Мегалобластическая анемия, атрофический гастрит, глоссит, периферическая нейропатия, парестезии, поражение спинного мозга, диарея, выпадение волос, депрессия, симптомы со стороны центральной нервной системы	Мегалобластическая анемия и другие признаки, типичные для взрослых (кроме фуникулярного миелоза); лейкопения, гиперсегментация нейтрофилов, тромбоцитопения. Гиперпигментация открытых участков кожи, отставание психомоторного развития, судороги, кома	Печень, почки, мясо, рыба, сыр, сардель, молоко, яйца, икра, бананы	5–8 мкг/кг внутримышечно через день	Содержание витамина В ₁₂ в плазме крови менее 10 пмоль/л
РР (никотиновая кислота, ниацин)	Пеллагра (шершавая кожа). Классическая триада — три Д: пигментный дерматит, диарея, деменция. Неврастенический синдром (утомляемость, анорексия, головная боль, раздражительность, беспокойство, подавленность, заторможенность), понос (без слизи и крови), сухость и блеск губ, пеллагрический дерматоз, вначале — припухлость и покраснение кончика языка, его боковых поверхностей и далее: алый шершавый язык вначале с гипертрофированными, а затем с атрофированными сосочками, поперечными трещинами, отпечатками зубов, жжение во рту, слюнотечение, стоматит. Симметричная эритема на тыле кистей, на шее и других участках, подвергшихся солнечному освещению	«Пеллагра без пеллагры». Анорексия, Уменьшение массы тела. Диарея. Афтозный и язвенный стоматиты, лакированный со слизью язык, склонность к атоническим состояниям желудка и кишечника (метеоризм), диспепсическим явлениям. Сухость кожи. Заддержка развития психики, амимия, кататония, вялость, угасание сухожильных рефлексов, раздражительность, беспокойство, сменяющиеся депрессией, болезненность языка, губ. Анемия, резкое снижение содержания соляной кислоты и пепсина в желудочном соке	Дрожжи, печень, орехи, яичный желток, рыба, курица, мясо, бобовые, греча, неочищенное зерно, зеленые овощи, земляные орехи, любая белковая пища, содержащая триптофан (из 60 мг триптофана образуется 1 мг ниацина)	0,01–0,03 г никотиновой кислоты 2 раза в сутки. При выраженном гиповитаминозе до 100 мг в сутки внутримышечно или внутривенно	Содержание метилникотинамида: в суточной моче — менее 4 мг, в часовой — менее 0,3 мг. Пиридин-нуклеотидов (НАД и НАДФ) менее 0,3 мкг в 1 мл крови

Продолжение табл. 30

1	2	3	4	5	6
	(пеллагрические перчатки, чулки, воротник, бакенбарды, галстук). Шелушение кожи вследствие гиперкератоза. Буро-коричневая пигментация на щеках и лбу				
В₁ (тиамин)	Бери-бери. Полиневриты — снижение подошвенных и коленных рефлексов, параличи разгибателей кистей и пальцев рук, стоп, охриплость голоса, мышечная слабость (проба с приседанием); спазмы мышц голени, парестезия и покалывание, жжение в пальцах ног, стопах, боли по ходу нервов, потеря чувствительности, атаксия; синдром Вернике — Корсакова (атаксия, нистагм, потеря памяти, кома, конфабляция, офтальмоплегия), низкая температура тела, головная боль. Психическая утомляемость. Расширение границ сердца, тахикардия, одышка, сердечная недостаточность застойного типа. В ранней стадии утомляемость, возбуждимость, эмоциональная лабильность, парестезии. Потеря аппетита, запор. При «влажной» форме, кроме того, отеки нижних конечностей, а иногда и в серозных полостях из-за застойной сердечной недостаточности и лактат-ацидоза. Анемия	При выраженном дефиците: менингизм, судороги, кома, олигурия; возможна внезапная смерть; анорексия, рвота, апатия, бледность; застойная сердечная недостаточность, сердечные аритмии, отеки. При умеренном дефиците: яркость слизистой оболочки рта и языка, сглаженность сосочков, молочница, бледность и мраморность кожи; характерный мало-звучный крик; мышечная гипотония, в том числе мышц передней брюшной стенки (неравномерное выпячивание брюшной стенки), симптом ботавошейной головы, птоз век, боли в животе, гипацидный гастрит, увеличение живота, запор; склонность к рвоте, срыгиванию; гиперестезии; парестезии; одышка; тахикардия; вялость, апатия; раздражительность, нарушение концентрации внимания, сонливость или плохой сон; анорексия, задержка прибавления массы тела. Альбуминурия, цилиндрурия	Злаковые, сухие пивные дрожжи, молоко, печень, почки, яичный желток, орехи, бобовые, мясная свинина, телятина, черный хлеб	5–10 мг витамина В ₁ 2 раза в день, а при выраженном дефиците и сердечной недостаточности лучше внутримышечно (0,5 мл 5% раствора)	Содержание витамина В ₁ в плазме крови — менее 14,8 мкмоль/л, в суточной моче — менее 10 мкг. Пировиноградной кислоты в суточной моче более 30 мг, в плазме — более 0,144 ммоль/л (0,01 г/л), особенно после физической нагрузки. Снижение активности транскетолазы эритроцитов
В₂ (рибофлавин)	Заеды, трещины и корочки в углах рта (ангулярный стоматит), сухость, краснота или синюшность, болезненность губ (хейлоз); сухой ярко-красный язык (фузисинный) с атрофированными	Нормоцитарная анемия. Гипотрофия. Анорексия. Носогубная себорея, дерматит век, ушных раковин. Раздражительность и далее вялость, слабость, парестезии, атаксия,	Дрожжи, печень, почки, молоко, яичный желток, арахис, сыр, творог, грибы, кефир, скумбрия,	0,005–0,01 г витамина В ₂ 2 раза в день; при тяжелых формах 2 мг	Содержание витамина В ₂ в суточной моче — менее 30 мкг или менее 125 мкг на 1 г креатинина

1	2	3	4	5	6
	сосочками — «географический язык». Васкуляризация роговицы, затуманенное зрение, жжение в глазах. Себорейный дерматит, дерматоз мошонки. Конъюнктивит, блефарит, светобоязнь, слезотечение. Анемия, гипоплазия костного мозга	судороги, задержки роста. У детей раннего возраста клиническая картина стерта. Как правило, изолированного гиповитаминоза В ₂ не бывает. Чаще возникает полигиповитаминоз В	треска, мясо, горох, листовые овощи	внутримышечно 3 раза в день	
В ₆ (пиридоксин)	Понижение аппетита, беспокойство, раздражительность, парезы, атаксия, эпилептиформные судороги и изменения на электроэнцефалограмме, жжение в стопах, сухой себорейный дерматит, хейлоз, глоссит, стоматит, тошнота, рвота, лимфопения, микроцитарная анемия с включениями в эритроцитах (вероятно, сидерофаги), оксалурия, инфекции. Типична триада: периферический неврит, дерматит (шелушение в области носогубных складок и лба), у подростков — себорея, вульгарные угри и анемия. Возможна нефропатия из-за гипероксалурии	У новорожденных — судороги. Сухость кожных покровов, шелушение вокруг глаз, носа, губ, хейлоз, глоссит, фото-дерматозы, экзема, неврологические расстройства (пугливость, повышенная возбудимость, судороги, периферический неврит), гипохромная анемия, рвоты, диарея, гипотрофия, задержка роста, гипероксалурия	Дрожжи, печень, мясо, почки, зерновые и бобовые, рис цельный, арахис	0,005–0,01 г 4 раза в день под контролем кантуренирии. В сутки 0,002 г пиридоксина на 0,001 г кантурениновой кислоты. При судорогах 2 мл 5% раствора витамина внутримышечно	Кантуренирия более 0,005 г в сутки, уровень 4-пиридоксина в часовой моче менее 0,0005 г. Зеленый цвет мочи при добавлении 10% хлорного железа. При В ₆ -зависимых судорогах — снятие ЭЭГ после внутримышечного введения 100 мг пиридоксина
Е (токоферол)	Дефицит характерен для муковисцидоза, квашиоркора, гестозов, холестаза, гемохроматоза и лечения большими дозами железа, чрезмерных физических нагрузок, ожогов. Креатинурия, мышечная слабость, нарушения походки, парез глазодвигательных мышц, другие неврологические симптомы — арефлексия, атаксия, дисфункция задних рогов спинного мозга, гемолитическая анемия, дистрофические изменения в миокарде, бесплодие	У недоношенных первых двух месяцев жизни триада: гемолитическая анемия (ретикулоцитоз, деформированные фрагментированные эритроциты), периферические отеки, тромбоцитоз. Повышенные потребности возникают у новорожденного на ИВЛ с высокими концентрациями О ₂ , дефицит может способствовать ретинопатиям, внутрижелудочковым кровоизлияниям, гипербилирубинемии, анемии, тромбоцитозу	Зеленые листовые овощи, орехи, бобы, растительное масло, желток, яйца, печень, мясо	Внутрь или внутримышечно по 20 мг в сутки в виде 5%, 10%, 30% масляных растворов	Уровень в плазме крови менее 0,5 мг/л, повышенный процент гемолиза в 0,12% растворе перекиси водорода

Окончание табл. 30

1	2	3	4	5	6
K ₁ (филлохинон)	Дефицит развивается при холестазах, тяжелых поражениях печени, очень агрессивной антибиотикотерапии: кровоточивость по сосудисто-тромбоцитарному типу	Классическая, поздняя геморрагическая болезнь новорожденных.	Зеленые листовые овощи, морковь, свиная печень, томаты — K ₁ ; синтезируется бактериальной флорой кишечника — K ₂	Викасол 1 мг/кг, но не более 5 мг в сутки — 3 дня или витамин K ₁ внутрь, внутримышечно	Увеличение протромбинового времени (Квика), низкие уровни витамин-К-зависимых факторов крови (II, VII, IX, X), а также C и S-протеинов, остеопороз, появление в крови неактивных предшественников II, VII, IX, X факторов (PIVKA)
H (биотин)	Дефицит возникает при злоупотреблении белком яйца (биотин связывается авидином): чешуйчатый дерматит с серым цветом кожи, облысение, сонливость, депрессия, галлюцинации, мышечные боли и гиперестезии, инфекции, атаксия, гиперхолестеринемия	Дефицит возникает при дефиците у беременной женщины и длительном парентеральном питании, см. также табл. 31. Задержка развития, органическая аминокислотурия, дерматит, себорея, конъюнктивит	Молоко и все продукты животного происхождения; синтезируется флорой кишечника	Биотин внутрь по 10 мг в день.	Повышенный уровень в крови и моче органических кислот (особенно пропионовой), кетотактоацидоз в крови

Таблица 31

Основные витаминзависимые болезни

Витамин и его минимальная доза	Болезнь	Характер биохимического дефекта	Клиническая картина болезни	Лечение
1	2	3	4	5
Биотин 50–300 мкг	Недостаточность голокарбоксилазосинтеза. Кетотическая гиперглицинемия	Разная степень низкой активности 4-карбоксилаз из-за нарушения утилизации биотина с β-метилкрото-нурией, глицинурией и дефектом обмена лейцина	Тяжелый дефицит: моча пахнет как кошачья; выраженный метаболический ацидоз, иногда даже на 1-й неделе жизни (накопление молочной кислоты, кетоз и гиперамониемия) с летаргией, рвотой, диареей, тромбоцитопенией. Возможны средней тяжести и легкий дефициты: у грудных или более	Коррекция ацидоза назначением бикарбоната, ограничение белка в диете, биотин в суточной дозе 10 мг, разделенной на 4 приема внутрь. Поддерживающая доза та же, но дается 1 раз в сутки. Иногда вначале — 20 мг биотина в сутки.

Продолжение табл. 31

1	2	3	4	5
	Биотинидазы недостаточность (частота 1:50–60 тыс. новорожденных)	Нарушение отщепления биотина от белка пищи и его транспорта с последующими дефектами, названными выше	старших детей эритематозный эксфолиативный дерматит, алопеция и другие проявления дефицита биотина (см. табл. 30), иммунная недостаточность (дрожжевые и др. инфекции), судороги, гипотон. Обычно проявляется после 3 мес, но уже в середине первого месяца жизни могут быть выпадение волос, бровей и ресниц, язвы роговицы, анорексия, тошнота, рвота, глосит, бледность, макулезный дерматит с последующей эксфолиацией, судороги с миоклонией, атаксия, задержка психического развития и нарастающая органическая ацидемия, приводящая к коме	Дефекты обмена исчезают на 2-е сутки, а кожные и неврологические — на 7–10-е. Достаточная доза — 5–10 мг в сутки
Аскорбиновая кислота (30–65 мкг)	Тирозинемия новорожденных (транзиторная)	Дефицит оксидазы Р-оксифенилпировиноградной кислоты и сниженный клиренс тирозина	Чаще бывает у недоношенных детей, максимальная тирозинемия к концу 1-й недели жизни с развитием у части детей летаргии, вялости, адинамией, анорексии, рвоты, диареи, склонности к кровоточивости, желтухи	Аскорбиновая кислота 100 мг в сутки. Клиника и высокий уровень тирозина в крови исчезают за 2–3 дня, чего не бывает при наследственных тирозинемиях
	Болезнь Чедиака — Хигаси	Дефицит миелопероксидазы нейтрофилов	Частые инфекции, особенно кандидозы (см. также гл. XXIII)	Аскорбиновая кислота 100 мг в сутки
Витамин В ₁ ; тиамин (0,4–1,5 мкг)	Врожденный лактацидоз	Недостаточность пируваткарбоксилазы или пируватдегидрогеназы с накоплением в крови пирувата и лактата, тяжелым метаболическим ацидозом	Ацидотические кризы с первых дней или недель жизни: одышка, мышечная гипотония, летаргия, судороги, гепатомегалия, гипогликемия, задержка психомоторного развития, атаксия, хореоатетоз, иногда атрофия зрительных нервов. Клиника варьирует в зависимости от вида и локализации ферментного блока в разных тканях; общее: приступы лактацидоза, атаксии, летаргии, комы, судорог, изменения психики	Внутримышечное введение тиамин в дозе 5–20 мг в сутки, внутрь биотин по 10 мг, липоевая кислота 10–20 мг в сутки в 2 приема. Прогноз чаще неблагоприятен
	Подострая некротизирующая энцефалопатия Лея	Те же дефекты, торможение ТДФ-АТФ-фосфотрансферазы и отсутствие тиаминфосфата в мозге	Чаще с первых дней жизни (но может и на 1-м году): судороги, летаргия, рвота, затруднения глотания и сосания, нистагм, офтальмоплегия, паралич верхнего века, атетоз, ригидность, тремор, утрата движений, всхлипывающие вздохи,	Тиамин даже в дозах 25–50 мг в сутки оказывает временный эффект. Прогноз неблагоприятный

Продолжение табл. 31

1	2	3	4	5
			афония, атрофия зрительных нервов, спастичность или мышечная гипотония, задержка психомоторного развития; на аутопсии полости в мозге, демиелинизация базальных ганглиев	
	Болезнь Менкеса, «моча с запахом кленового сиропа»	Дефект декарбоксилирования разветвленных кетокислот	Ригидность мышц, клонические и тонические судороги, опистотонус, апноэ, губчатая дегенерация мозга, гиперлейцинемия, гипервалинемия	Витамин B ₁ 50–100 мг в сутки помогает лишь при тиаминзависимой форме
	Мегалобластная анемия	Дефект не установлен, но уровни витаминов B ₁₂ и B ₆ в крови — в норме	Сенсоровральные аномалии, атрофия зрительных нервов, глухота, сахарный диабет, аминокацидурия, мегалобластная анемия	Тиамин по 10 мг в сутки внутрь до нормализации показателей крови
Витамин B ₂ ; рибофлавин (0,4–1,7 мкг)	Гемолитическая анемия	Дефицит пируваткиназы эритроцитов	Гемолитическая энзимдефицитная анемия, сидеробластная анемия, лейкопения, тромбоцитопения	Рибофлавин 10 мг в сутки
Витамин B ₆ ; пиридоксин (0,4–2 мг)	Пиридоксинзависимые младенческие судороги	Недостаточность глутаматдекарбоксилазы	В первые часы и дни жизни: повышенная двигательная активность, дрожание глаз, гиперакция, раздраженный резкий крик, приступы апноэ, цианоза, миоклонические судороги со слонотечением, резистентные к противосудорожной терапии	Витамин B ₆ внутривенно 50 мг, если судороги исчезают, то пожизненно внутрь по 10–80 мг в сутки
	Ксантуранацидурия (синдром Кнаппа — Комровера)	Низкая активность кинуруениназы	Нерезкая умственная отсталость и приступообразные головные боли, аллергодерматозы, стоматит, хейлит, глоссит	Внутрь витамин B ₆ 50–100 мг в сутки и B ₃ 50 мг в сутки
	Сидеробластная сцепленная с X-хромосомой анемия	Нарушение утилизации железа для синтеза гемоглобина	Гипохромная анемия, микроцитоз при повышенном уровне железа в сыворотке крови	Внутрь 50–250 мг витамина B ₆ 1 нед в месяц или по 10 мг ежедневно
	Гипероксалурия	Дефицит глиоксиласта	Нефролитиаз, нефрокальциноз из-за гипероксалурии (более 400 мг в сутки), возможно развитие ХПН	Диетические ограничения, витамин B ₆ внутрь по 100–500 мг в сутки

Продолжение табл. 31

1	2	3	4	5
	Кольцевая атрофия сетчатки	Не ясен	Кровоизлияния в сетчатку	Внутрь витамин В ₆ по 100 мг в сутки
Витамин РР ниацин (6–22 мкг)	Болезнь Хартнапа	Нарушение транспорта нейтральных аминокислот с постоянной аминоацидурией и очень низким уровнем триптофана в плазме крови	Пеллагроидный фотоочувствительный дерматит, обратимая мозжечковая атаксия на высоте кожных сыпей, редко — умственная отсталость, частые и стойкие головные боли, эмоциональная лабильность, бред. Обострения провоцируются инфекциями, плохим питанием	Диета, обогащенная белком; никотинамид 50–200 мг в сутки внутрь
	Триптофанурия	Дефицит триптофанпиролазы с высоким уровнем триптофана в плазме	Низкорослость, умственная отсталость, атаксия, пеллагроподобная кожа	При обострениях неомицин внутрь. Никотинамид по 100 мг в сутки внутрь
Витамин В ₁₂ (2,5–5 мкг)	Метилмалоновая ацидурия	Недостаточное превращение витамина В ₁₂ в аденозилкобаламин (кетацидоз, гипераммониемия, гиперглицинемия)	Может проявляться с первых недель жизни гипогликемией, приступами метаболического и кетацидоза, отставанием в развитии, частыми инфекциями, нейтропенией, тромбоцитопенией, гепатомегалией. Описано 6 различных вариантов болезни, в том числе и с остеопорозом при позднем начале. Типична мегалобластическая анемия	Части больных помогает введение витамина В ₁₂ 250–500 мкг в сутки, уменьшение белка в диете
	Мегалобластическая анемия	Дефицит транскобаламина	В 3–5 нед появляются вялость, анорексия и далее развивается гипотрофия, мегалобластная анемия с нейтропенией, тромбоцитопенией, метилмалоновая ацидурия, неврологические расстройства, оппортунистические инфекции из-за дефекта иммунитета и фагоцитоза	Витамин В ₁₂ внутримышечно по 1 мг 2 раза в неделю
	Врожденное отсутствие внутреннего фактора Кастла, врожденная мегалобластическая анемия	Нарушено всасывание витамина В ₁₂ в кишечнике	Мегалобластическая анемия с возраста 4–28 мес с бледностью кожи, вялостью, анорексией, глосситом, афтозным стоматитом, гепатоспленомегалией, задержками весовых прибавок, гипорефлексией, парестезиями, иногда атаксией	Витамин В ₁₂ парентерально 1 мг в сутки в течение двух недель и далее 1 раз в месяц

Окончание табл. 31

1	2	3	4	5
	Юношеская мегалобластическая анемия	Отсутствие внутреннего фактора Кастла, резко сниженная кислотообразующая функция желудка	Клиника гипохромного гастрита и мегалобластической анемии	Витамин В ₁₂ парентерально 5–8 мкг/кг в сутки
	Синдром Иммерслунд – Гресбека	Тот же, неустановленные факторы	Клиника мегалобластической анемии в сочетании с протеинурией и нетяжелой кровоточивостью из-за тромбоцитопатии	Витамин В ₁₂ парентерально 200 мкг 2 нед и далее 50 мкг в сутки 1 раз в 10 дней
Фолиевая кислота {0,05–0,1 мкг}	Врожденная мегалобластическая анемия	Низкая активность дегидрофолатредуктазы	Тяжелая гипохромная, макроцитарная мегалобластическая анемия с первых дней жизни, диарея, стоматит, глоссит, задержка роста	Фолиевая кислота 10–40 мг в сутки
	Формино-трансферазы дефицит	Нарушение утилизации фолиевой кислоты	Отставание психомоторного развития, атрофические изменения коры и расширение желудочков мозга, судороги, увеличение печени, дефекты зрения, у половины детей – мегалобластическая анемия. Уровень фолиевой кислоты в плазме может быть нормальным	Фолиевая кислота 5 мг в сутки
	Гомоцистинурия	Дефект цистин-β-синтетазы	Дрожание голубой радужки при движении головой, подвывих хрусталика, вторичная глаукома, укорочение туловища, остеопороз на втором десятилетии жизни, сколиоз и другая костная патология, умственная отсталость, выходящие крупным завитком светлые мягкие волосы, судороги, спастическая походка, склонность к тромбозам	Внутрь фолиевая кислота 10 мг в сутки, пиридоксальфосфат 200–500 мг в сутки, бетаин, метионин
	Гомоцистинурия с гипометионинемией	Дефект метилтетрафолатредуктазы	Неврологические расстройства (отставание развития, судороги, мышечная слабость), может быть мегалобластическая анемия. Всего описано 3 варианта гомоцистинурий	Фолиевая кислота внутрь (10–20 мг в сутки) в сочетании с бетаином, метионином, пиридоксином, кобаламином
	Мегалобластическая анемия и панцитопения	Дефицит фолатредуктазы	Мегалобластическая анемия, нейтропения, тромбоцитопения	Фолиевая кислота 5 мг в сутки или фолиевая кислота 0,1 мг в сутки парентерально

Профилактика

Правильное, разнообразное питание ребенка с достаточным использованием овощей и фруктов, особенно весной, когда чаще развивается дефицит витаминов. При вскармливании ребенка первых месяцев жизни коровьим молоком и его разведениями необходимо дополнительно назначать витамины С, А, РР, Е в дозах, соответствующих суточным потребностям. Потребность ребенка в витаминах увеличивается при инфекционных заболеваниях с лихорадкой, хронических заболеваниях органов пищеварения, дыхания, печени, почек, при назначении антибиотиков и сульфаниламидов. В этих случаях в комплексе лечения даже при отсутствии клинических признаков гиповитаминозов должно быть предусмотрено и применение витаминов С, В₁, В₂, А, В₆ в дозах, превышающих возрастные физиологические потребности в 3–4 раза. Основные поливитаминные препараты представлены в табл. 32. В России проводится обязательная витаминизация пищи (добавление витамина С) в детских учреждениях, больницах (для детей и взрослых), родильных домах.

Таблица 32

Поливитаминные препараты и витаминно-минеральные комплексы

Название препарата	Состав	Рекомендуемая профилактическая доза
1	2	3
Отечественного производства		
Азровит	Ретинола ацетат 6600 МЕ Тиамин хлорид 2 мг Рибофлавин 2 мг Никотинамид 15 мг Пиридоксина гидрохлорид 10 мг Аскорбиновая кислота 100 мг Токоферола ацетат 20 мг Фолиевая кислота 0,2 мг Рутин 50 мг Кальция пантотенат 10 мг Пантотеновой кислоты 10 мг	Детям дошкольного возраста – $\frac{1}{2}$ таблетки в сутки, школьникам – по 1 таблетке в сутки. Курс 2–3 нед
Гексавит	Ретинола ацетат 5000 МЕ Тиамин хлорид 2 мг Рибофлавин 2 мг Никотинамид 15 мг Пиридоксина гидрохлорид 2 мг Аскорбиновая кислота 70 мг	Детям до года по $\frac{1}{2}$ драже в сутки; 1–3 лет – 1 драже в сутки; 3–7 лет – 1 драже 1–2 раза в сутки; старше 7 лет – 2–3 драже в сутки

Продолжение табл. 32

2	3	4
Глутамевит	Ретинола ацетат 3300 МЕ Тиамин хлорид 2 мг Рибофлавин 20 мг Никотинамид 20 мг Пиридоксина гидрохлорид 3 мг Аскорбиновая кислота 100 мг α -Токоферол 20 мг Фолиевая кислота 0,05 мг Рутин 20 мг Кальция пантотенат 20 мг Глутаминовая кислота 250 мг Железа сульфат 10 мг Меди сульфат 2 мг Калия сульфат 2,5 мг Кальция фосфат 40 мг	Детям дошкольного возраста – по $\frac{1}{2}$ драже 1 раз в сутки, младшим школьникам – по 1 драже 1 раз в сутки и старшим школьникам – по 1 драже 2 раза в сутки. Курс 2 нед
Компливит	Ретинола ацетат 3300 МЕ Тиамин хлорид 1 мг Рибофлавин 1,27 мг Никотинамид 7,5 мг Пиридоксин 50 мг Аскорбиновая кислота 50 мг Токоферола ацетат 10 мг Фолиевая кислота 0,1 мг Цианкобаламин 12,5 мкг Рутин 25 мг Кальция пантотенат 5 мг Глутаминовая кислота 250 мг Липоевая кислота 2 мг Железа сульфат 25 мг Меди сульфат 3 мг Кальция сульфат 217 мг Кобальта сульфат 0,47 мг Марганца сульфат 10,9 мг Цинка сульфат 8,8 мг Магния фосфат 117 мг Магния карбонат 72,2 мг Кальция стеарат 5,7 мг	Детям дошкольного возраста – по $\frac{1}{2}$ таблетки 1 раз в сутки, дошкольникам – 1 таблетка в сутки, школьникам 1 таблетка 2 раза в сутки. Курс 3–4 нед

Продолжение табл. 32

1	2	3
Олиговит	Ретинола ацетат 5000 МЕ Холекальциферол 500 МЕ Тиамин хлорид 5 мг Рибофлавин 5 мг Никотинамид 50 мг Пиридоксин 2,5 мг Аскорбиновая кислота 100 мг Цианкобаламин 2,5 мкг Токоферола ацетат 12,5 мг Кальция фосфат 200 мг Натрия фторид 0,5 мг Железа сульфат 10 мг Меди сульфат 0,5 мг Кобальта сульфат 0,05 мг Марганца сульфат 0,5 мг Магния окись 3 мг Калия сульфат 2,5 мг Цинка сульфат 0,75 мг Молибден 0,1 мг	Детям дошкольного возраста — по $\frac{1}{2}$ драже в сутки, школьникам — по 1 драже в сутки
Пангексавит	Ретинола ацетат 16 500 МЕ Тиамин бромид 6,45 мг Тиамин хлорид 5 мг Рибофлавин 5 мг Никотинамид 50 мг Пиридоксин гидрохлорид 5 мг Кальция пантотенат 10 мг	Детям до 1 года — $\frac{1}{2}$ таблетки 1 раз в сутки, 1–3 лет — $\frac{1}{2}$ таблетки 2 раза в сутки, 3–7 лет — по 1 таблетке 2 раза в сутки, старше 7 лет — по 1 таблетке 3 раза в сутки
Ундевит	Ретинола ацетат 3300 МЕ Тиамин хлорид 2 мг Рибофлавин 2 мг Никотинамид 20 мг Пиридоксин гидрохлорид 3 мг Аскорбиновая кислота 75 мг Рутин 10 мг Токоферола ацетат 10 мг Фолиевая кислота 0,5 мг Цианкобаламин 2 мкг Кальция пантотенат 3 мг	Детям дошкольного возраста — $\frac{1}{2}$ драже в сутки, школьникам — 1 драже в сутки

Окончание табл. 32

1	2	3
Эссенциале	В одной капсуле: «эссенциальные фосфолипиды» — 175 мг Тиамин 3 мг Рибофлавин 3 мг Пиридоксина гидрохлорид 3 мг Цианкобаламин 3 мкг Никотинамид 15 мг α -Токоферола ацетат 3,3 мг	По одной капсуле 2–3 раза в сутки в течение 2–3 мес при хроническом гепатите, циррозах, лекарственных поражениях печени, желтухах
Зарубежные препараты		
Витрум	Витамины: А, Е, D, С, В ₁ , В ₂ , В ₆ , В ₁₂ , В _с , биотин, пантотеновая кислота; минеральные вещества: Ca, P, Fe, Mg, Mn, Cu, Zn, Se	Подросткам по 1 драже 1 раз в сутки
Дуовит	Витамины: А, Е, D ₃ , С, В ₁ , В ₂ , В ₆ , В ₁₂ , В _с , биотин, пантотенат кальция, никотинамид; минеральные вещества: Ca, P, Fe, Mg, Mn, Cu, Zn, Mo	По одному драже красного и синего цвета ежедневно
Пиковит	Витамины: А, D ₃ , С, В ₁ , В ₂ , В ₆ , В ₁₂ , В _с , биотин, пантотенат кальция, пантенол, никотинамид; минеральные вещества: Ca, P	Детям до 7 лет — по 5 драже в день, старше 7 лет — по 7 драже в день
Центрум	Витамины: А, Е, D, С, В ₁ , В ₂ , В ₆ , В ₁₂ , В _с , биотин, пантотеновая кислота; минеральные вещества: Ca, P, I, Fe, Mg, Mn, Cu, Zn, Cr, Mo, Se, Ni, Sn, B, V, Si	Подросткам по 1 таблетке 1 раз в сутки
Центрум (детский)	Витамины: А, Е, D, С, В ₁ , В ₂ , В _с , биотин, пантотеновая кислота; минеральные вещества: Ca, P, I, Fe, Mg, Mn, Cu, Zn, Cr, Mo,	По 1 таблетке в сутки

ГИПЕРВИТАМИНОЗЫ

Бесконтрольное применение витаминов в больших дозах может привести к интоксикации организма с развитием клинической картины, более или менее характерной для каждого витамина, — гипервитаминозу. Кроме того, парентеральное лечение витаминами может вызвать аллергическую реакцию вплоть до развития анафилактического шока. Чаще всего аллергические реакции встречаются при парентеральном назначении витамина В₁, реже — В₆, В₁₂, РР. Правда, есть точка зрения (Воронцов И. М.), что аллергические реакции вызывают не витамины, а различные стабилизаторы, добавленные в их медикаментозные препараты. Из всех витаминов наиболее часто у детей вызывают явления гипервитаминоза витамины А и D.

Гипервитаминоз А

У детей гипервитаминоз А встречается при длительном употреблении больших количеств витаминизированного рыбьего жира, у старших детей, кроме того, при использовании в питании печени тюленя, кита, моржа, белого медведя, при передозировке витамина А.

Клиническая картина

Клиника острого гипервитаминоза А развивается после получения ребенком витамина в дозе 300 000 МЕ и более ($\frac{1}{2}$ чайной ложки 8,6% раствора ретинола ацетата в масле): через 5–6 ч возникают явления диплопии, менингеально-корешкового раздражения — рвота, сонливость, летаргия, головная боль, опистотонус, выбухание родничка («шапка клоуна»), олигурия, повышение температуры тела, параличи черепно-мозговых нервов, отек соска зрительного нерва. Кроме того, могут быть экзантемы и петехии на коже. При люмбальной пункции ликвор вытекает под увеличенным давлением. Клиника напоминает менингит. Обычно все явления через 24–48 ч проходят бесследно.

Хронический гипервитаминоз: анорексия, зуд, раздражительность, боли в суставах, головная боль, головокружения, огрубение и выпадение волос (алопеция), чешуйчатая сухая кожа (себорея), ксероз, отеки, трещины в углах рта, кровоточивость слизистых оболочек, болезненность и язвы языка, прекращение увеличения массы тела и роста, увеличение печени и селезенки (описаны случаи даже цирроза печени), ограничение двигательной активности и припухлость, болезненность длинных костей и ломкость костей, повышение внутричерепного давления, гипертензия, гиперкальциемия. Типичным симптомом является также шелушение кожи на ладонной поверхности и поверхности стоп. На рентгенограммах трубчатых костей выявляют гиперостоз, больше выраженный в середине диафиза. Чрезмерное поступление каротина (морковный сок) может вызвать каротинемия и желтизну кожи, в том числе ладоней.

Лечение

Отменяют препараты витамина А и назначают холестирамин, витамины С и Е, иногда глюкокортикоиды. При острых формах проводят гемосорбцию, плазмаферез, дезинтоксикационную инфузионную терапию.

Гипервитаминоз D

Развивается в большинстве случаев при применении больших доз витамина D₂ как для лечения, так и для профилактики рахита. У разных детей суммарная доза витамина D₂, вызвавшая гипервитаминоз D, значи-

тельно варьировала, но в подавляющем большинстве случаев курсовая доза была более 1 000 000 МЕ. В то же время наблюдаются случаи гипервитаминоза D при сравнительно кратковременном назначении (2–4 нед) 4000–8000 МЕ витамина D₂. В таких случаях имеет место повышенная чувствительность организма к препаратам витамина D₂, в патогенезе которой решающая роль принадлежит кальцифилаксии. Механизм развития кальцифилаксии описал Г. Селье. Повышенная чувствительность к препаратам витамина D имеется у детей с хроническими заболеваниями почек. Предрасполагать к гипервитаминозу D может также одновременное назначение витамина D и УФО. И все же обычно гипервитаминоз D возникает у детей, получивших суммарно витамин D в дозе 1 000 000 МЕ и более или при употреблении в пищу D-витаминизированного масла, рыбьего жира.

Патогенез

В патогенезе гипервитаминоза D играют роль как его прямое токсическое действие на клеточные мембраны (повышение активности АТФазы и др.), обмен веществ (гиперкальциемия и гиперкальциурия, образование перекисных соединений, торможение фосфорилирования и превращения лимонной кислоты в изолимонную, гиперфосфатурия, отрицательный азотистый баланс с выраженной аминоацидурией, ацидоз), так и последствия гиперкальциемии (кальциноз сосудов, нефрокальциноз, отложение кальция в миокарде, альвеолах, стенке желудка, кишечника, реже — в роговой оболочке и конъюнктивах). Генез гиперкальциемии связан как с активацией остеокластов и обеднением кальцием костей, так и с увеличением его всасывания в кишечнике. Содержание в крови 1,25(OH)₂D₃ нормальное, тогда как 25(OH)D₃ — резко повышено, а этот метаболит имеет период полужизни в крови 3 нед. Из-за инволюции тимуса и лимфатической системы типичны вторичные инфекции.

Клиническая картина

При *острой* тяжелой интоксикации типичны анорексия, мышечная слабость, рвота, головная боль, полиурия, дегидратация, тахикардия, лихорадка, запор, вначале повышенная возбудимость, вплоть до судорог, а далее гепатомегалия, сонливость, апатия, помрачение сознания вплоть до комы, центральные параличи.

При *хроническом* гипервитаминозе могут быть анорексия, нарушения сна, раздражительность, головная боль, потливость, бледность кожи, анемия, полиурия, быстро меняющаяся на олигурию, рвота, диарея и далее запор, задержка прибавок массы тела и обезвоживание, субфебрилитет, протеинурия, пиурия, эритроцитурия и другие проявления нефрокальциноза, боли в костях, сосудистые кальцификаты, ретинопатия, помутнение

роговицы и конъюнктивы, миокардиопатия (тахикардия, расширение границ сердца, приглушение его тонов, сердечная недостаточность), клапанный стеноз аорты, почечная недостаточность, гипертония, генерализованный остеопороз. Важно помнить, что у отдельных больных могут быть различные комбинации указанных симптомов или же один из них. Например, при I степени тяжести гипервитаминоза D характерно отсутствие токсикоза, снижение аппетита, задержка нарастания массы тела при слабоположительной пробе Сулковича и лишь при II степени появляются признаки умеренного токсикоза, потеря массы тела и резко положительная проба Сулковича.

Диагноз

Самым характерным лабораторным тестом для диагностики гипервитаминоза D является определение уровня кальция в крови и моче. В типичных случаях острого гипервитаминоза D отмечается выраженная гиперкальциемия (уровень кальция в крови выше 2,89 ммоль/л) и кальциурия (реакция Сулковича +++ или ++++). Однако в начальных стадиях острого и хронического гипервитаминоза D уровень кальция в крови может быть нормальным при резко положительной реакции Сулковича, при этом отмечаются гипофосфатемия и гиперфосфатурия. Помимо указанных изменений в биохимическом составе крови наблюдают также уменьшение активности щелочной фосфатазы и холинэстеразы в сыворотке, гиперхолестеринемия, ацидоз, гипопроteinемия, диспротеинемия с увеличением количества α_2 -глобулинов и уменьшение уровня альбуминов и γ -глобулинов, гипомагниемия, гипокалиемия, гиперцитратемия.

При анализе периферической крови у больных с хроническим гипервитаминозом D обнаруживают анемию, лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево, увеличенную СОЭ. При анализе мочи выявляют протеинурию, лейкоцитурию, микрогематурию, цилиндрурию. На рентгенограммах отмечают остеопороз, периостит.

Дифференциальный диагноз

Гипервитаминоз D отличают от синдромов идиопатической гиперкальциемии, хотя иногда он и может их вызывать:

- *синдром Вильямса* (лицо эльфа — нижняя челюсть маленькая, а верхняя выступает, нос вздернут, верхняя губа имеет форму лука Купидона; кариозные зубы, кормление затруднено; отставание умственного развития и логорея; пороки сердечно-сосудистой системы — стенозы аорты или легочной артерии, гипоплазия аорты, дефекты перегородок; гиперкальциемия; нефрокальциноз; склероз костей);

- *идиопатическая доброкачественная гиперкальциемия* (чаще лишь гиперкальциемия без признаков гиперкальцийгистии);
- *семейная гипокальциурическая гиперкальциемия*, наследующаяся по аутосомному доминантному типу и обусловленная *гиперпаратиреозом*. Конечно, у таких детей исключают и другие *формы гиперпаратиреоза* (гипофосфатемия и гиперфосфатурия!).

Лечение

Лечение зависит от тяжести состояния ребенка. При поступлении больного в клинику в тяжелом состоянии назначают интенсивную дезинтоксикационную терапию в режиме форсированного диуреза: внутривенные вливания альбумина, 5% раствора глюкозы с раствором Рингера, кокарбоксилазы, витамина С; внутрь преднизолон (по 2 мг/кг в сутки с постепенным снижением дозы, курс рассчитан на 10–14 дней), верапамил (0,5 мг/кг 2–3 раза в день). Механизм действия глюкокортикоидов при гипервитаминозе D: уменьшают абсорбцию кальция в кишечнике и мобилизацию кальция из кости, ускоряют выведение кальция из организма. Назначают также антагонист витамина D — витамин А (5000–10000 МЕ в сутки), фенобарбитал, витамин Е, миокальцик (синтетический тиреокальцитонин по 5–10 ЕД/кг внутривенно капельно 1 раз в сутки 3–4 дня при выраженной гиперкальциемии), 3% раствор хлорида аммония (по 1 чайной ложке 3 раза в сутки), сернокислую магнезию (внутри 15% раствор по 5–10 мл 3 раза в день).

Для связывания витамина D и кальция в кишечнике назначают внутрь холестирамин (0,5 г/кг 3 раза в день), альмагель, ксидифон (10–15 мг/кг 2 раза в день). Для увеличения выведения кальция можно использовать трилон Б (динатриевая соль этилендиаминтетрауксусной кислоты) по 50 мг/кг массы тела в сутки в 2–3 приема. При очень выраженной гиперкальциемии дозу трилона Б можно вводить внутривенно капельно.

Из рациона больных необходимо исключить продукты, содержащие много кальция (творог), не давать цельного молока, каши готовить на овощном отваре. Растительные продукты питания и пища, богатая неочищенными злаками, связывают витамин D в кишечнике и способствуют его удалению.

Прогноз

Прогноз в отношении полного выздоровления необходимо делать с осторожностью, так как после выхода из состояния интоксикации у ребенка могут отмечаться отставание в психическом развитии, хронический пиелонефрит, уролитиаз, нефрокальциноз, кардиосклероз, стеноз аорты и легочной артерии, артериальная гипертензия, дефекты развития зубов.

Профилактика гипervитаминозов

Профилактика гипervитаминозов сводится к тщательному контролю дозы используемых препаратов витаминов А и D, систематическому наблюдению за ребенком, получающим витамин D₂, выявлению первых признаков гипervитаминоза (снижение аппетита, срыгивания, рвота, задержка прибавления массы тела). При профилактике и лечении рахита препаратами витамина D₂, особенно спиртовыми, необходимо не реже 1 раза в 2 нед проводить пробу Сулковича. При положительной реакции на +++ надо немедленно отменить витамин D, назначить витамин А, проверить, нет ли у ребенка признаков гипervитаминоза D. Не следует проводить профилактику рахита ударными дозами витамина D. Если ребенок получает адаптированные молочные смеси, то дополнительно витамина D для специфической профилактики рахита не требуется.

Побочные действия других витаминов

Витамин С. У лиц с наследственным дефицитом Г-6-ФД эритроцитов вызывает гемолитический криз. В первые дни жизни усиливает образование телец Гейнца в эритроцитах и гемолиз. При длительном применении больших доз аскорбиновой кислоты (выше 10 мг/кг в сутки) у детей могут наблюдаться бессонница, беспокойство, чувство жара, срыгивания, рвоты, диарея, ксеростомия (сухость слизистой оболочки полости рта), эрозии зубной эмали, головная боль, повышение артериального давления, глюкозурия, оксалурия, урикозурия, нейтрофильный лейкоцитоз с резкой лимфопенией, трофические изменения миокарда, снижение сопротивляемости организма инфекции из-за «скорбута рикошета» после отмены витамина. Поэтому Комитет экспертов ВОЗ (Серия технических докладов, 1967, № 362) рекомендовал считать дозу аскорбиновой кислоты 7,5 мг/кг лишь условно допустимой в остром периоде заболеваний.

Витамин В₁. Наиболее частым побочным действием витамина В₁ являются аллергические реакции: отек Квинке, крапивница, зуд кожи, приступ бронхиальной астмы, анафилактический шок. У некоторых детей могут отмечаться бессонница, повышенная утомляемость, снижение аппетита, похудание, нарушение функции печени и почек. При быстром внутривенном введении возможны остановка дыхания, сердечные аритмии, резкое снижение артериального давления, атаксия, парез кишки, головная боль.

Витамин В₁₂. К побочным действиям его относятся аллергические реакции, ухудшение функции печени. У детей раннего возраста, особенно недоношенных, применение витамина В₁₂ в больших дозах (более 5–8 мкг/кг в сутки) может вызвать угнетение функции щитовидной железы. Экспери-

менты на животных указывают на возможность канцерогенного действия больших доз витамина B_{12} .

Витамин B_6 . Побочное действие витамина B_6 сводится к аллергическим явлениям (кожные сыпи, головокружение, развитие анафилактического шока). Кроме того, при длительном применении избыточных доз витамина B_6 могут быть судороги, ацидоз, истощение запасов гликогена тканей, отрицательный азотистый обмен, задержка увеличения массы тела, периферическая сенсорная нейропатия.

Витамин B_3 (ниацин). При передозировке может быть, особенно у лиц с поражением печени (гепатотоксичность!), чувство прилива к голове, покраснение лица, боль в подложечной области, сердцебиение, гипергликемия и глюкозурия. Ниацин — либератор гистамина, с этим и связаны перечисленные эффекты. Кроме того, он может вызывать язвы желудка, стимулировать образование мочевой кислоты и урикозурию, приступ бронхиальной астмы, вызывать аллергические реакции.

Витамин B_{12} . При передозировке фолиевой кислоты возможны диспептические явления, нарушение всасывания цинка, повышенная возбудимость ЦНС, бессонница, головокружение, одышка, тахикардия, зудящая папулезно-пятнистая сыпь, нарушения функции канальцев почек.

Витамин К. Наиболее часто побочное действие препаратов витамина К — викасола наблюдается у новорожденных в первые 3–5 дней жизни. У них усиливаются гемолиз и желтуха вследствие резкого снижения уровня восстановленного глутатиона в эритроцитах и, вероятно, ухудшения способности печени к образованию глюкуронидов. В связи с этим новорожденным не следует назначать викасол в дозах более 5 мг в сутки. У более старших детей и взрослых большие дозы витамина К ведут к повышению свертываемости крови, иногда к желтухе, анемии. При быстром внутреннем введении возникает гиперемия кожи и коллапс.

Витамин Е. При внутривенном введении у новорожденных может вызывать внезапную смерть, асцит, печеночную и почечную недостаточность, тромбоцитопению, гипербилирубинемия. Длительное применение больших доз может увеличить риск сепсиса, некротизирующего энтероколита, кровоточивости (антагонист витамина К); вызывает также головную боль, головокружение, тошноту, тахикардию, мышечную слабость, диарею, гепатомегалию.

РАХИТ

Рахит (греч. *rhachis* — спинной хребет) — заболевание детей грудного и раннего возраста с расстройством костеобразования и недостаточностью минерализации костей, ведущим патогенетическим звеном которого

го является дефицит витамина D и его активных метаболитов в период наиболее интенсивного роста организма.

- Описания детей, больных рахитом, есть уже в работах Сорана Эфесского и Галена.
- Английский анатом и ортопед Ф. Глиссон в 1650 г. выпустил книгу «De rachitide sive morbo puerili, qui vulgo. The rickets, dicitur, tractatus» (Трактат о рахите или детской болезни, называемой в народе «риккетс») в которой с исчерпывающей, на то время, полнотой описал клиническую картину и патологическую анатомию рахита.
- В 1919 г. К. Халдшински показал, что рахит у детей излечивается под влиянием облучения кварцевой лампой, а И. А. Милленби установил противорахитический эффект рыбьего жира.
- В 1922 г. И. И. Мак-Коллум предположил наличие в рыбьем жире противорахитического витамина, который был открыт и идентифицирован как витамин D в 1936 г. А. Виндоуз.
- Ф. Олбрайт и соавт. (1937) описали резистентную к витамину D остеомаляцию.
- Х. Ф. Де Люка и его группа в 60–80-х годах XX века описали обменно-активные формы витамина D.

Патогенетическая связь классического, то есть описанного Ф. Глиссоном, рахита с гиповитаминозом D доказана практическим исчезновением его в развитых странах Запада после введения специфической профилактики витамином D и, в частности, добавления его во все смеси для детского питания.

Витамин D-дефицитные состояния достаточно нередки не только в младенческом возрасте, но и у более старших детей, в частности, подростков и даже у взрослых (особенно пожилых), а потому во всех развитых странах в любое молоко и кисломолочные продукты добавлен витамин D в дозе 400 МЕ на 950 мл. У подростков и взрослых при выявлении дефицита витамина D используют термины «остеопения», «остеопороз», «остеомаляция».

Собирательный термин «остеопения» используют для обозначения низкой массы костной ткани без учета причин, вызывающих данный симптомокомплекс, и без детализации характера структурных изменений. В клинической практике наиболее часто встречаются три типа остеопений: остеопороз, остеомаляция и фиброзно-кистозный остит [Котова С. М. и соавт., 2002].

Остеопороз — это системное заболевание скелета, характеризующееся снижением массы костей и микронарушениями в архитектонике костной ткани, которые приводят к значительному увеличению хрупкости костей

и возможности их переломов (определение международных конференций в Копенгагене, 1990; Гонконге, 1993).

Остеомалация — уменьшение минерального компонента в единице объема костной ткани, накопление неминерализованного органического матрикса (остеоида). Кость при этом теряет прочность, жесткость, проявляется склонность к деформациям.

Фиброзно-кистозный остит — состояние, характеризующееся усиленной резорбцией костного вещества с последующим замещением фиброзно-ретикулярной тканью. Это сравнительно редкий вариант патологии, характерный для гиперпаратиреоза.

В начале XX века частота рахита была очень большой — например, Г. Шморль (1909) на аутопсии обнаружил рахит у 80% детей раннего возраста в Германии. В настоящее время в развитых странах хотя витамин D-дефицитный рахит (классический рахит) редок, но достаточно нередко встречаются случаи вторичного рахита и наследственно-обусловленные витамин D-зависимые и витамин D-резистентные формы рахита (см. ниже). В то же время и при витамин D-дефицитном рахите наследственное предрасположение также играет существенную роль. Определяет особенности течения рахита, в частности, развитие его кальцийпенического варианта, характер поражения костной системы (преимущественно признаки гипоплазии костной ткани, остеомалации или гиперплазии остеоидной ткани; варианты этих признаков — доминирование и характер поражения головы, туловища, конечностей в отдельных семьях), а также вообще возможность развития рахита (не у всех детей, находящихся примерно в равных неблагоприятных «рахитогенных» условиях, развивается рахит).

Частота рахита в России в настоящее время не ясна. Если по данным первых отечественных исследователей рахита (в основном исходящих из клиники детских болезней Военно-медицинской академии — В. П. Жуковский, Н. И. Быстров, А. А. Кисель, И. А. Шабад, М. С. Маслов, А. Ф. Тур) в конце XIX — начале XX века частота рахита доходила до 80–97%, то сейчас, по отчетам детских поликлиник, в возрасте одного года в Санкт-Петербурге рахит I–II выявляют примерно у 10–15% детей, причем в семьях, неаккуратно проводящих и не проводящих профилактику рахита витамином D. Однако и сравнительно недавно А. И. Рывкин (1985), С. В. Мальцев и соавт. (1987) диагностировали легкий и средней тяжести рахит у 50–70% наблюдавшихся ими детей. Обратим внимание, что речь идет именно о тех регионах, где рахит считают полиэтиологичным заболеванием и не пропагандируют важность специфической профилактики и лечения рахита витамином D.

Наши сотрудники М. В. Назимова и О. А. Масыгина при проведении специальных исследований (рентгенологическое определение плотности

кости, уровни Са, Р, паратгормона, витамина D и щелочной фосфатазы в крови, выделение Са и Р с мочой) выявили у 50% внешне здоровых подростков Санкт-Петербурга признаки нарушения фосфорно-кальциевого обмена, обусловленные дефицитом витамина D.

Этиология

Первичный витамин D-дефицитный рахит имеет следующие причинные и предрасполагающие факторы:

1. *Дефицит солнечного облучения* и пребывания на свежем воздухе, так как 90% эндогенно образующегося витамина D₃ (холекальциферола) в организме синтезируется в коже под влиянием солнечного облучения. Необходимо учитывать, что вследствие загрязненности атмосферы крупных городов, особенно в северных широтах, до земли доходит минимальное количество солнечных лучей с длиной волны 290–315 нм, обладающих противорахитической активностью. Такая ситуация типична, например, для Москвы и Санкт-Петербурга. Подчеркнем также, что пигментация кожи уменьшает интенсивность образования холекальциферола, но это имеет существенное значение лишь для детей с пигментированной кожей, проживающих в северных регионах с бедной солнечной радиацией. Установлено (для детей старше 1,5 лет), что ежедневное пребывание на солнце в течение 1–2 ч с облучением лишь лица и кистей достаточно для поддержания нормального уровня в крови наиболее активного эндогенного метаболита витамина D — 1,25-дигидрохолекальциферола в течение недели. Доместикация — важный этиологический фактор рахита.

2. *Пищевые факторы*. Установлено увеличение частоты и тяжести рахита в группах детей:

- а) получающих при искусственном вскармливании неадаптированные для грудных детей смеси (в которые, в частности, не добавлен витамин D);
- б) длительно находящихся на молочном вскармливании (1 л женского молока содержит 40–70 МЕ витамина D₃, а коровьего — 5–40 МЕ), с поздним введением прикормов (1 г желтка куриного яйца содержит 140–390 МЕ витамина D₃);
- в) получающих преимущественно вегетарианские прикормы (каши, овощи) без достаточного количества животного белка (желток куриного яйца, мясо, рыба, творог), масла.

Длительное время доминировала точка зрения, что пищевой дефицит витамина D, кальция и фосфора не играет существенной роли в этиологии рахита у доношенных детей, но в дальнейшем было показа-

но, что в нормальной обеспеченности витамином D роль поступления его с пищей доходит до 50% [Дамбахер М. А., Шахт Е., 1996]. У 39% детей первых 6 мес жизни в субтропической Саудовской Аравии диагностируют проявления рахита, несмотря на достаточное пребывание «на солнце» [Новиков П. В., 1998]. Важно отметить, что причинное значение в возникновении рахита имеет не только дефицит витамина D в пище, а питание, не обеспечивающее оптимальные условия для поступления кальция и фосфора из пищи, а также обмена белков (прежде всего аминокислот), липидов, микроэлементов, других витаминов (С, В₁, В₂, В₆, Е). В частности, в злаковых много фитиновой кислоты, связывающей кальций в кишечнике, и лигнина, обладающего таким эффектом на витамин D и его метаболиты, то есть избыток каш тормозит всасывание и гепато-энтерогенную циркуляцию кальция и витамина D. Многие овощи (особенно картофель) и коровье молоко в настоящее время содержат избыток фосфатов (из-за широкого использования фосфатных удобрений), которые тормозят всасывание кальция (оптимальное для всасывания соотношение Са:Р в пище равно 1:1,5–2,0), секрецию паратгормона. В то же время дети, родившиеся при сроке гестации 30 нед и менее, при рождении имеют дефицит фосфора и им необходимы добавки фосфатов к питанию (см. ниже). Таким образом, в возникновении рахита у детей второго полугодия — второго года жизни могут иметь решающее значение традиции питания в семье.

Любопытно, что на протяжении веков рахит называли «английской болезнью», ибо первое систематическое и полное описание рахита представил в 1650 г. английский анатом Ф. Глиссон. В настоящее время в Великобритании, по данным английских педиатров, витамин D-дефицитный рахит встречается лишь у выходцев из Азии (и англичане называют его «азиатской болезнью») именно в связи с их традициями питания по позднему введению прикормов с животным белком и недооценкой важности ежедневных прогулок и профилактического назначения витамина D.

3. *Перинатальные факторы.* Недоношенность предрасполагает к рахиту благодаря тому, что наиболее интенсивное поступление Са и Р от матери к плоду происходит в последние месяцы беременности (в 26 нед прирост Са в организме плода 100–120 мг/кг в сутки, Р — 60 мг/кг в сутки, а в 36 нед — Са — 120–150 мг/кг в сутки, Р — 85 мг/кг в сутки).

У доношенного ребенка при рождении имеется около 30–34 г кальция и 16 г фосфора, а у 24-недельного недоношенного — всего 10–15% этого количества, то есть около 3 г кальция и 1,5–2,0 г фосфора [DeMarini S., Tsang R. C., 2002]. С учетом ежедневного пикового по-

ступления кальция (150 мг) и фосфора (60–75 мг) через плаценту в последнем триместре беременности, Американская академия педиатрии (ААП) в 1985 г. рекомендовала, чтобы смеси для искусственного вскармливания доношенных новорожденных содержали 60 мг кальция и 30 мг фосфора на 100 ккал, тогда как смеси для недоношенных — 140–160 мг кальция и 95–108 мг фосфора на 100 ккал. Примерно аналогичны и рекомендации Европейского общества гастроэнтерологов и нутриционистов 1987 г.

Суточные потребности Са у взрослых составляют 10–12 мг/кг, детей дошкольного и школьного возраста — 25 мг/кг, грудного возраста — 50–55 мг/кг, доношенных новорожденных — 75 мг/кг, недоношенных — 120–230 мг/кг, а в фосфоре — у доношенных новорожденных около 40 мг/кг, а недоношенных — 60–140 мг/кг. С. Де Марини, Р. С. Тсанг, (2002) подчеркивают, что дефицит витамина D, хотя и может быть причиной рахита, но это не ведущий этиологический фактор остеопении и рахита у глубоко недоношенных детей, а потребление даже 200 мл грудного молока на 1 кг массы тела ребенка в сутки обеспечивает лишь 52–58 мг/кг/сут кальция и 30–34 мг/кг/сут фосфора, и отсюда глубоконедоношенным (менее 30 нед гестации), находящимся на грудном вскармливании, необходимы добавки «фортификаторов» или солей кальция (глюконат кальция, глицерофосфат кальция и др.) и фосфора (динатрия фосфат, фосфат калия и др.). Большинство авторов рассматривают остеопению недоношенных, все же, как вариант рахита — рахит у недоношенных, обусловленный дефицитом кальция и фосфора.

Кроме того, недоношенность, также как и осложненное течение беременности с плацентарной недостаточностью, приводящее к задержке внутриутробного развития, сочетается с гораздо меньшими запасами в организме и более низкими уровнями витамина D и его метаболитов в крови вены пуповины.

Плацентарная недостаточность способствует активации секреции паратгормона для поддержания кальциевого баланса, что и вызывает избыточную потерю фосфатов. У детей, рожденных при плацентарной недостаточности у матерей, в периоде новорожденности отмечают большие кальциурию и реабсорбцию Р в канальцах, меньшие уровни фосфора в крови.

В то же время, нерациональное питание и режим жизни беременной (мало прогулок, недостаток двигательной активности) могут привести к сравнительно меньшим запасам витамина D, Са, Р при рождении и у доношенного ребенка обусловить более раннее возникновение рахита.

Причинами, вызывающими **вторичный витамин-D-дефицитный и минералдефицитный рахит**, могут быть:

1. *Синдромы мальабсорбции и мальдигестии* (целиакия, муковисцидоз, другие поражения поджелудочной железы), при которых нарушена утилизация жиров пищи, а значит и всасывание жирорастворимого витамина D. Экссудативная энтеропатия и хронические воспалительные заболевания кишечника могут нарушать синтез кальцийсвязывающего белка в стенке кишечника, синтез 1,25-дигидрохолекальциферола. Недостаточная активность (или отсутствие) лактазы также способствует нарушению утилизации пищевых ингредиентов, в том числе минералов, в кишечнике. Такой же эффект могут оказывать массивные и длительные дисбактериозы кишечника с диареей.
2. *Хронические заболевания печени и почек* приводят к снижению интенсивности образования обменно-активных форм витамина D₃. Особенно част рахит при холестатических процессах.
3. *Иатрогенные факторы:*
 - а) длительное назначение противосудорожных средств (фенобарбитал, дифенин) способствует ускоренной метаболизации обменно-активных форм витамина D и вызывает его эндогенный дефицит;
 - б) бронхолегочная дисплазия при длительном применении мочегонных препаратов и парентерального питания способствует не только дефициту кальция, но и дефициту витамина D;
 - в) некротизирующий энтероколит.
4. *Экологические факторы.* Избыток в почве и, соответственно, в воде, продуктах питания стронция, свинца, цинка и других металлов приводит к частичному замещению ими кальция в костях и способствует развитию не только рахита, но и остеомалации, остеопороза. Об избытке фосфора в продуктах питания сказано выше. В то же время, вода ряда регионов, в том числе Санкт-Петербурга, содержит относительно мало кальция (это общая особенность воды «Скандинавского щита»), и соответственно, меньше кальция содержится в овощах.
5. *Психосоциальная депривация и недостаточная двигательная активность* вследствие не только перинатальных энцефалопатий, но и отсутствия в семье элементов физического воспитания (массаж, гимнастика и др.), ибо кровоснабжение кости существенно повышается при мышечной деятельности.
6. *Наследственные аномалии обмена витамина D* и кальциево-фосфорного обмена (см. ниже).
7. *Наследственные аномалии обмена веществ* (цистинурия, тирозинемия и др.).

8. Остеопения у детей с очень низкой массой тела при рождении.
9. Полигиповитаминозы.
10. Хронические инфекционные процессы.

Патогенез

Как известно, внутриутробно и в первый год жизни ребенка в скелете преобладает грубоволокнистая ткань и, в дальнейшем, особенно четко с двухлетнего возраста, она перестраивается и замещается пластинчатой костью. Приведенные М. А. Дамбахер и Е. Шахт (1996) сроки физиологического ремоделирования кости (табл. 33) относятся к взрослым. У грудных детей нет или очень непродолжительна «фаза отдыха» и, по меньшей мере, трижды костная ткань на протяжении первого-второго года жизни полностью обновляется.

Таблица 33

Сроки физиологического ремоделирования кости (Дамбахер М. А. и Шахт Е., 1996)

Фаза резорбции кости	14–30 дней
Switch-over фаза (PgE ₂ ответственен за апоптоз остеокластов)	10 дней
Фаза формирования кости	90 дней
Фаза отдыха	900 дней
Общее обновление кости приблизительно составляет 4–10% ежегодно	

Как видно из рис. 7, 8, в мальпигиевом и базальном слоях кожи из 7-дигидрохолестерина под влиянием ультрафиолетовых лучей синтезируется эндогенный витамин D₃ (холекальциферол). Витамин D₂ (эргокальциферол) проходит тот же путь гидроксилирования и образования активных метаболитов, но длительность его полужизни (T_{1/2}) гораздо большая, чем у метаболитов холекальциферола, колеблясь от 10 сут до 6 мес, составляет, в среднем, 18–31 день. В дальнейшем в организме образуется около 60 его метаболитов, но в настоящее время считают, что лишь два из них активно влияют на обмен кальция и фосфора в организме — 1,25-дигидрохолекальциферол [1,25(ОН)₂D₃] и 24, 25-дигидрохолекальциферол [24, 25(ОН)₂D₃]. Причем, если оба этих метаболита синтезируются в проксимальных канальцах почек, то промежуточный метаболит 25-гидрохолекальциферол [25(ОН)D₃] — в печени. Синтез 25(ОН)D₃ в печени активируется гипокальциемией, дефицитом витамина D, гиперпаратиреоидизмом. Эти же факторы (и гипофосфатемия) стимулируют синтез в почках 1,25(ОН)₂D₃. В условиях же нормокальциемии и гиперкальциемии в почках синтезируется преимущественно 24, 25(ОН)₂D₃. Нормальные плазменные концентрации

$25(\text{OH})\text{D}_3$ — 10–50 нг/мл (даже при самом интенсивном облучении всего тела концентрация не превышает 80 нг/мл), тогда как $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ в 1000 раз меньшая — 30–50 пг/мл, однако последний метаболит в 100–1000 раз более активно влияет на обмен кальция, чем $25(\text{OH})\text{D}_3$ (транспортный метаболит). При этом у больных с D-дефицитным рахитом всегда отмечают низкий уровень $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, но не всегда низкую концентрацию $25(\text{OH})\text{D}_3$, что объясняют гиперпаратиреоидизмом — одним из важнейших патогенетических звеньев рахита. Длительность периода полужизни $25(\text{OH})\text{D}_3$ в крови колеблется от 15 до 45 дней (в среднем 21–25 дней), тогда как $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ — 5–8 ч (в среднем 6 ч), что объясняют более прочным связыванием первого метаболита с витамин-D-связывающим белком плазмы крови (α_2 -протеин). Обращаем внимание на то, что активность 1-гидроксилазы, превращающей в почках $25(\text{OH})\text{D}_3$ в $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, зависит от присутствия паратгормона, а также витаминов С, Е, В₉, и отсюда понятно, почему гиповитаминозы С, Е и группы В способствуют возникновению рахита.

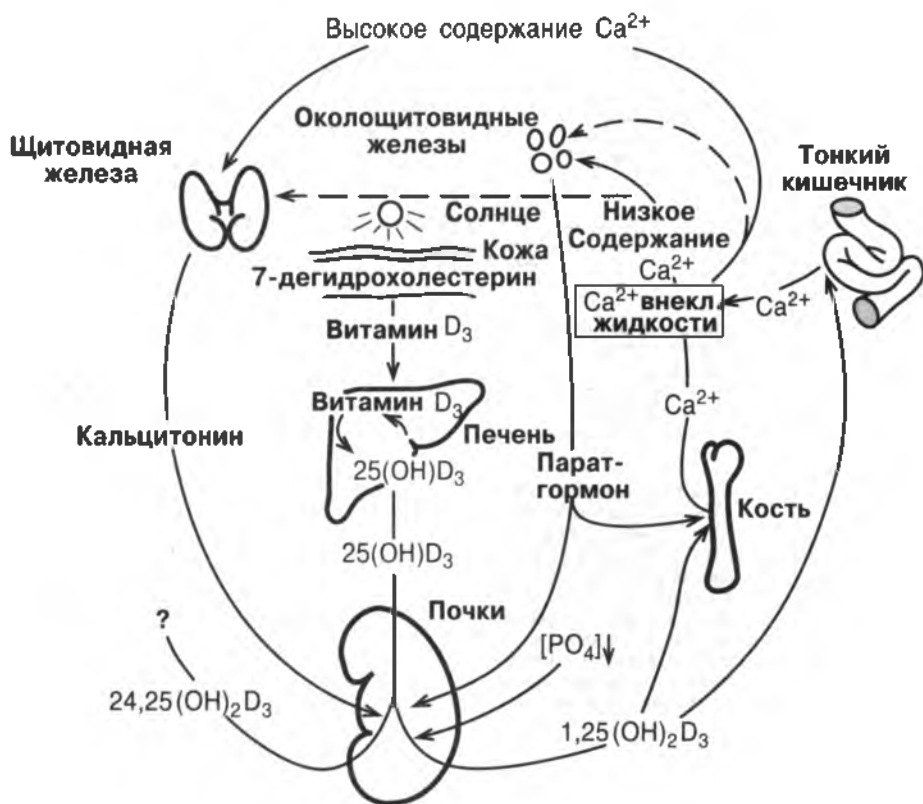


Рис. 7. Связь метаболизма витамина D с уровнем ионизированного кальция в крови (Л. Авиоли).

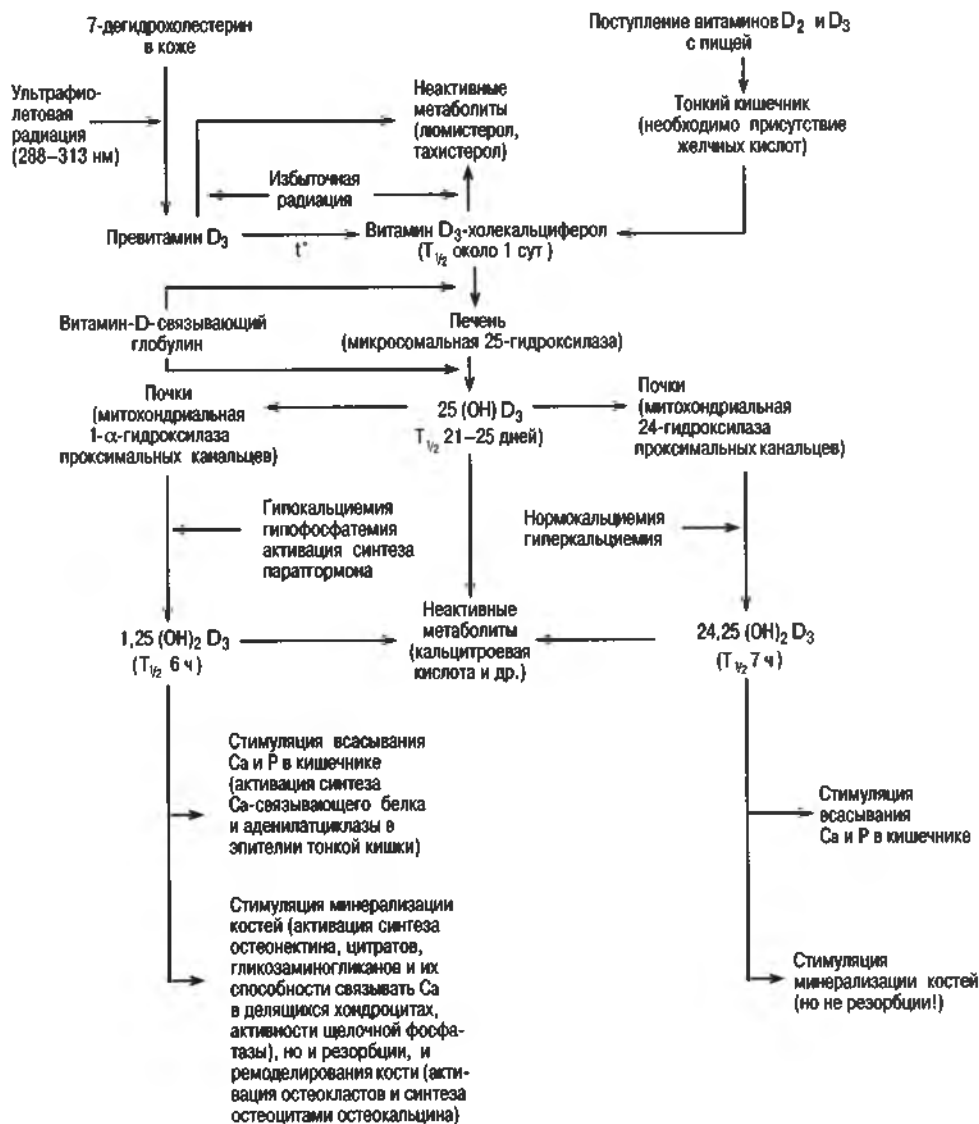


Рис. 8. Схема метаболизма витамина D.

Основными регуляторами обмена кальция и фосфора в организме являются: витамин D, паратгормон и тиреокальцитонин.

Функция витамина D — $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$:

- стимулирует всасывание кальция в кишечнике за счет влияния на ядро энтероцита и экспрессию гена, контролирующего синтез клеточной кальций-связывающего белка, который активирует перенос кальция через стенку тонкого кишечника. Параллельно стимулируется и пассивное или активное (вместе с натрием) всасывание фосфора;
- стимулирует минерализацию кости, в частности, способствуя синтезу цитратов на границе кость — кровь, но в условиях снижения содержания кальция во внеклеточной жидкости активирует превращение стволовых клеток в остеокласты, то есть резорбцию, remodelирование кости;
- активно влияет и на свойства органической матрицы, тормозя образование зрелого соленастворимого коллагена и стимулируя синтез гликозаминогликанов в делящихся хондроцитах, анионные группы которых связывают ионы кальция, инициируя оссификацию;
- стимулирует синтез остеокальцина (главный неколлагеновый белок кости, синтезируемый остеобластами), уровень которого в крови у больных рахитом снижен (остеокальцин — индикатор костеобразования);
- увеличивает реабсорбцию кальция и фосфора в почечных канальцах;
- связывается с рецепторами в мышцах, стимулируя вхождение в них кальция, тем самым активируя мышечные сокращения;
- обладает иммуномодулирующим и антипролиферативным эффектом (при дефиците $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ снижается активность фагоцитоза, синтез интерлейкинов I и II, интерферона, развиваются миелофиброз, анемия).

Функции паратгормона:

- способствует выходу кальция из кости в кровь в условиях снижения уровня кальция во внеклеточной жидкости, стимулирует функцию остеокластов и резорбцию кости, тормозит синтез коллагена в активных остеобластах и протеногликанов;
- стимулирует превращение $25(\text{OH})\text{D}_3$ в $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ за счет экспрессии гена фермента $1-\alpha$ -гидроксилазы в почках, которая и осуществляет упомянутое превращение;
- стимулирует реабсорбцию кальция и магния в почечных канальцах;
- повышает экскрецию фосфатов и бикарбонатов с мочой, тормозя их реабсорбцию в почечных канальцах. Именно с влиянием паратгормо-

на на реабсорбцию фосфатов связывают гипофосфатемию и метаболический ацидоз при рахите.

Функция тиреокальцитонина:

- усиливает отложение кальция в кость, уменьшает ее рассасывание;
- подавляет активность и количество остеокластов;
- увеличивает поступление кальция из кишечника, уменьшает уровень кальция в крови.

Патогенез рахита представлен на рис. 9. Недостаток $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ вызывает снижение синтеза кальцийсвязывающего белка и всасывания солей кальция в кишечнике, уменьшает способность органической матрицы костей фиксировать их, вызывает снижение синтеза цитратов в тканях. Гипокальциемия ведет к усилению функции околощитовидных желез.

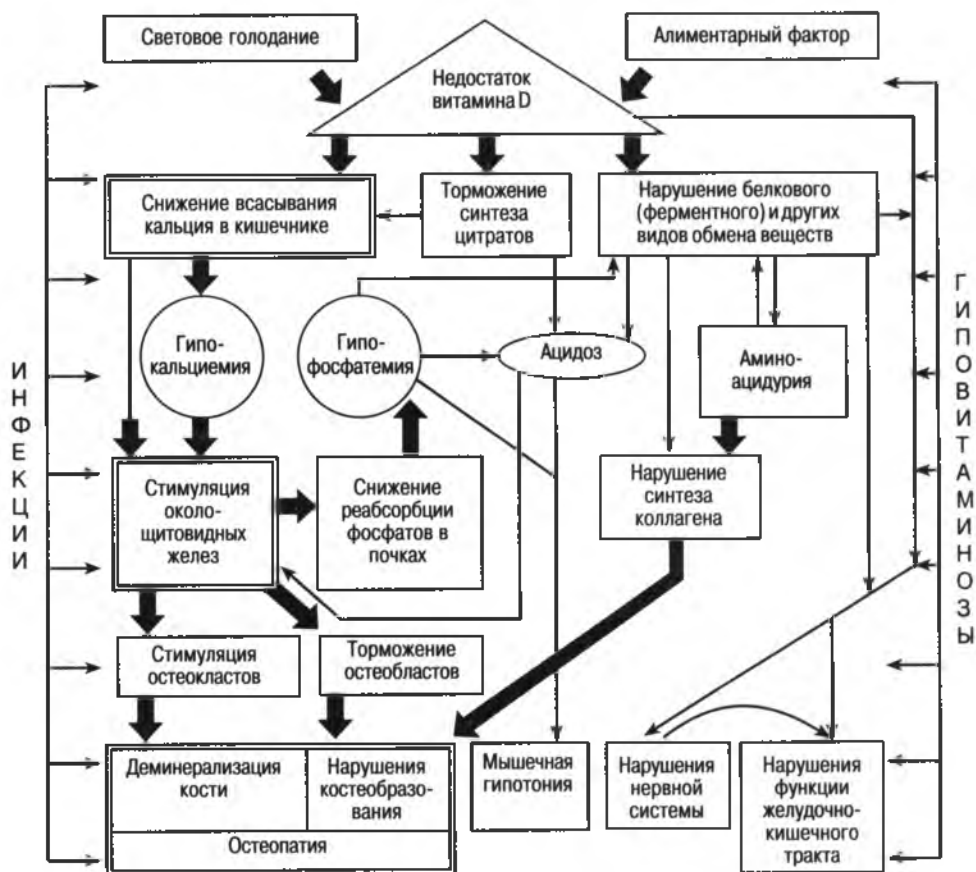


Рис. 9. Схема патогенеза рахита.

При рахите нарастает активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови, но роль ее еще окончательно не ясна. Бесспорна роль нарушения обмена лимонной кислоты в патогенезе рахита. Увеличение концентрации цитрата на границе кость–кровь облегчает транспорт кальция в кость и из кости.

Гиперпаратиреоз и недостаток витамина D усиливают выделение с мочой аминокислот (особенно гидроксипролина) — вызывают аминоацидурию, нарушают структуру органической матрицы кости — коллагена, уменьшая содержание солерастворимой его фракции. Кости детей раннего возраста содержат больше органических веществ и воды, чем у взрослых (органических веществ — 35–40%, воды — 20% и неорганических 50–55% веса компактной кости, тогда как у взрослых соответственно органических веществ 20%, воды 10%, минеральных веществ 70%).

Нарушение оссификации при рахите происходит в зонах роста — рассасывание эпифизарных хрящей, нарушение эпифизарного роста кости, метафизарное разрастание неминерализованного, с нарушенными свойствами, остеоида (так называемый «рахитический метафиз»), утолщение зон роста. Костные деформации при рахите симметричны.

Хотя гиперпаратиреоз — наиболее типичное и постоянное патогенетическое звено эндокринных сдвигов при классическом рахите, выраженность его у разных больных может быть различна, что сочетается с вариабельностью сдвигов активности других эндокринных желез, в частности, С-клеток щитовидной железы по синтезу кальцитонина.

Е. М. Лукьянова и соавт. (1988) выделили три варианта (вероятно все же — фазы, стадии) течения классического рахита: кальцийпенический, фосфопенический и рахит без изменений концентрации Са и Р в крови. Авторы при кальцийпеническом варианте рахита обнаруживали на фоне значительного снижения Са в плазме и эритроцитах высокий уровень паратиреоидного гормона и снижение концентрации кальцитонина в крови, повышенное выделение с мочой Са, цАМФ и сниженную экскрецию цГМФ; при фосфопеническом — выраженную гипофосфатемию и гиперфосфатурию, очень высокие уровни паратгормона и кальцитонина в сыворотке крови и экскреции циклических нуклеотидов с мочой (цАМФ и цГМФ), при третьем варианте — отсутствие выраженных отклонений от нормы не только концентрации Са и Р в сыворотке крови, но и экскреции циклических нуклеотидов с мочой, концентрации кальцитонина в крови и лишь умеренное повышение концентрации паратгормона.

Иногда явления рахита возникают и у детей, получавших правильную неспецифическую и специфическую профилактику рахита. Это можно объяснить наследственными особенностями ребенка. В частности, Моррисон Н. А. и соавт. (1994) показали, что 16% популяции имеют ген, опреде-

ляющий сниженную выраженность рецепторов фибробластов к $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$. С другой стороны, выявлен значительный генетический полиморфизм витамин D-транспортирующих белков в сыворотке крови (Gc-глобулин). У жителей регионов с низкой интенсивностью солнечного облучения доминирует 2-й вариант Gc-глобулина, жителей регионов с высокой — 1-й, а у уроженцев Азиатских стран с большей частотой выявляют варианты этих белков, имеющих низкую способность к переносу витамина D.

Нам приходилось видеть и детей дошкольного возраста с рентгенологически и биохимически активным рахитом, поддавшимся лечению вдвое большими дозами, чем профилактические, активных метаболитов витамина D, что согласуется с данными П. В. Новикова (2005) о важной роли наследственной предрасположенности к рахиту.

Безусловно, модифицировать течение рахита, определять особенности гормонального фона, органической матрицы кости могут гипотрофия, различные пищевые дефициты (например, недостаток витамина С, цинка, магния и др.), перинатальная патология, в том числе недоношенность, дисбактериозы и др.

Классификация

Классификация рахита, принятая на VI Всесоюзном съезде детских врачей (1947) по предложению С. О. Дулицкого, предусматривает верификацию:

- 1) по периоду болезни (начальный, разгара, репарации, остаточных явлений);
- 2) по тяжести процесса (легкая, средней тяжести и тяжелая — соответственно I, II, III);
- 3) по характеру течения (острое, подострое, рецидивирующее).

Клиническая картина

Начальный период. Заболевание отчетливо проявляется в возрасте 3–4 мес, хотя первые симптомы могут появиться раньше — в 1–1,5 мес. У ребенка появляются беспокойство, пугливость, раздражительность, гиперестезия, капризы, снижается аппетит, заметно нарушается сон, дети часто вздрагивают, особенно при засыпании, громком звуке, внезапной вспышке света. Одновременно с этим повышается вазомоторная возбудимость кожи; усиливаются красный дермографизм и потливость (липкий пот с кислым запахом), прежде всего во сне и при кормлении; наиболее сильно потеет волосистая часть головы. Ребенок непрерывно трет голову о подушку, в результате чего появляется облысение затылка. Рентгеноло-

гические изменения костей обычно отсутствуют. Типичен стойкий красный дермографизм. При такой клинической картине у ребенка диагностируют рахит I степени.

В этот ранний период в крови обычно отмечают гипофосфатемию, нормокальцемию, ацидоз, нарастает активность щелочной фосфатазы, а в моче, приобретающей резкий запах, увеличивается количество аммиака, аминокислот, фосфора, цАМФ. Могут быть выявлены мышечная гипотония, запоры, небольшая податливость краев большого родничка.

Начальный период рахита длится от 1,5 нед до 1 мес, далее заболевание переходит в **период разгара** (цветущий, флоридный рахит) с отчетливыми изменениями со стороны скелета (рис. 10). К мягкости и податливости краев родничка и швов присоединяется размягчение плоских костей черепа — краниотабес; вдоль лямбдовидного шва и задних отделов теменных костей (реже в области чешуи затылочной кости) появляются участки размягчения диаметром 1,5–2 см, дающие при надавливании ощущение мягкого пергамента или тонкой целлулоидной пластинки. Мягкий череп меняет конфигурацию: уплощается затылок, возникает асимметрия головы, брахицефалия. В результате избыточного образования остеонидной ткани, которая не обызвествляется сразу, начинают выступать более отчетливо лобные и теменные бугры и весь череп принимает угловатую форму — *caput quadratum*, иногда западает переносица (седловидный нос) или сильно выступает лоб (олимпийский лоб). Окружность головы обычно увеличена вследствие гипертензионно-гидроцефального синдрома.

В результате усиленного образования остеонидной ткани появляются утолщения на границе костной и хрящевой части ребер — так называемые рахитические «четки»; усиливается кривизна ключиц; грудная клетка с боков сдавливается, нижняя апертура ее несколько разворачивается, на боковых поверхностях по линии прикрепления диафрагмы возникает так называемая гаррисонова (перипневмоническая по Н. Ф. Филатову) борозда. Передняя часть грудной клетки вместе с грудиной несколько выпячивается вперед, возникает «куриная», или «килевидная», грудь. Увеличивается кривизна спины (рахитический кифоз). В дальнейшем, когда ребенок начинает ходить, иногда присоединяется лордоз, а в некоторых случаях и сколиоз.

В результате деформации эпифизов и расширения метафизов образуются утолщения — «рахитические браслеты», особенно заметные в области предплечий; фаланги пальцев также утолщаются — возникают так называемые «нити жемчуга»; иногда видны надмышечковые утолщения на голених. Чаще всего ноги искривляются О-образно (*genu varum*), несколько реже искривления напоминают Х, почти всегда одновременно наблюдается и плоскостопие. В зависимости от тяжести рахитических явлений и времени их

возникновения, возможны самые разнообразные деформации нижних конечностей: *coxa vara*, *genu varum*, *genu valgum*, *genu recurvatum* и т. д.

Большой родничок закрывается только в возрасте 1,5–2 лет и позже. Зубы прорезываются с запозданием, реже — раньше нормального срока и в некотором беспорядке; очень часто бывают дефекты эмали и кариес молочных, а позже и постоянных зубов.

Причину поражения зубов видят в том, что, с одной стороны, зачатки зубов развиваются в первые месяцы жизни, то есть в период активного рахита, с другой — в нарушениях прикуса из-за деформаций челюстей (нижняя челюсть при рахите уплощается и, вместо окончательной параболической, принимает трапециевидную форму, вследствие чего нередок верхний или нижний прогнатизм). Для больных рахитом характерно и «высокое» небо.

Систематизируя поражения костной системы при рахите, можно свести их в четыре группы:

- *симптомы остеомаляции* (размягчения, обеднение кальцием кости — преобладают при остром течении рахита) — податливость костей черепа, краев родничка, краниотабес, брахицефалия, деформации костей черепа, конечностей, ключиц;
- *симптомы остеонидной гиперплазии* (преобладают при подостром течении рахита) — лобные и теменные бугры (рис. 10), реберные «четки», надмышечковые утолщения голеней, «браслетки» на запястьях, «нити жемчуга» на пальцах;
- *симптомы гипоплазии костной ткани* — задержка роста с характерной «коротконогостью» из-за отставания роста трубчатых костей в длину, позднее прорезывание молочных и постоянных зубов, позднее закрытие родничков, плоский таз;
- *костные деформации, обусловленные мышечной гипотонией* — искривления позвоночника со спинопоясничным кифозом, сколиозом, лордозом, деформацией грудной клетки с развернутой нижней апертурой («колоколообразная», «куриная» грудь, «грудь сапожника»).

Мышечная гипотония и слабость связочного аппарата — характернейшие симптомы рахита: вялость и дряблость мышц, разболтанность суставов. Больные в положении на спине легко притягивают ногу к голове, даже кладут стопу на плечо, у них большой, так называемый «лягушачий» живот, возникающий вследствие дряблости мышц брюшной стенки; почти всегда имеется расхождение мышц живота. Задерживается развитие статических и локомоторных функций; дети позже начинают поднимать голову, сидеть, вставать и ходить; пассивные движения обычно вызывают у них отрицательную реакцию, которая, по-видимому, объясняется имеющейся у них гиперестезией.



Рис. 10. Тяжелый рахит у ребенка 2 лет 4 мес [Жуковский В. П., 1894].

При рахите тяжелой степени нарушены функциональное состояние печени, желудочно-кишечного тракта, белковый, липидный обмен, имеется клиника дефицита витаминов В₁, В₆, В₉, А, Е, С, меди, цинка, магния.

Деформация грудной клетки, гипотония мышц, несколько вялые движения диафрагмы и изменения нервной системы нарушают легочную вентиляцию, вследствие чего больные рахитом предрасположены к воспалению легких, у больных имеются дистрофические изменения сердца.

У большинства детей с рахитом I–II степени наблюдаются и явления гипохромной анемии, в генезе которой решающую роль играет дефицит железа и аминокислот, но, возможно, и меди, цинка. В прежние годы при рахите III степени иногда развивалась и анемия Якша–Хайема («псевдолейкемический синдром» с резко увеличенной селезенкой, выраженным лейкоцитозом с лейкоцитарной формулой, характерной для хронического миелоидного лейкоза, эритробластозом). Из других нечастых отклоне-

ний от нормы, прежде всего, помимо мышечной гипотонии и анемии, надо отметить увеличение лимфатических узлов, селезенки. О признаках гипокальциемии смотри в разделе «Спазмофилия».

В период репарации (реконвалесценции) у ребенка исчезают признаки активного рахита (симптомы нарушения состояния нервной системы, мягкость костей, мышечная гипотония, анемия и др.), нормализуется концентрация фосфора в крови, хотя уровень кальция может быть и сниженным.

Период остаточных явлений диагностируют, как правило, у детей 2–3 лет, когда нет ни признаков активного рахита, ни лабораторных отклонений от нормы показателей минерального обмена, хотя налицо последствия перенесенного рахита II–III степени.

Рахит у глубоконедоношенных детей. Термин «рахит» для таких детей не вполне подходящ и его применяют условно, подразумевая, что имеет значение и недостаточная минерализация кости, и остеопения из-за несоответствия пищевой нагрузки кальцием и фосфором (дефицит сначала кальция и затем, преимущественно, фосфора) огромным потребностям детей с массой тела при рождении менее 1500, а особенно менее 1000 г. Частота поражений костной системы, условно названных рахитом, у таких детей, по данным разных авторов, составляет 60–95%. Характерный срок выявления патологии — 4–12 нед жизни.

Предрасполагающими факторами, помимо низкой массы при рождении, являются: неблагоприятные условия внутриутробного развития, приводящие к дефициту массы при сравнении с нормальными величинами ее для детей такого же срока гестации, стойкий ацидоз, длительно текущий синдром дыхательных расстройств, особенно при длительном парентеральном питании и назначении фуросемида. Клиническая картина: краниотабес, размягчение костей черепа и его деформации, умеренно выраженные рахитические «четки» (как клинически, так и на рентгенограмме), переломы ребер (рентгенологически). В крови отмечают: гипофосфатемию (ниже 1,5 ммоль/л), повышение активности щелочной фосфатазы, ацидоз, иногда гипокальциемию (чаще уровень кальция в норме).

Из более современных исследований — выраженность снижения сыровоточного остеокальцина или подъема паратгормона хорошо коррелирует с остеопенией недоношенных. В моче отмечают выраженную кальций-урию, но отсутствие фосфора.

Рентгенологическая диагностика — наиболее важна; рентгенограмму запястья, на которой выявляют снижение массы и плотности костей (особенно полезна денситометрия для более четкого обнаружения или фотонная абсорбциометрия), надо делать каждые 4–6 нед. Установлено, что без добавления солей кальция (лактат кальция) и фосфора (натрия фосфат), только назначением витамина D эффективно предупредить остеопению

недоношенных невозможно. Полагают, что у глубоко недоношенных снижена активность образования $25(\text{OH})\text{D}_3$ и $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$.

Диагноз

Для диагностики периода и течения рахита определяют в крови уровень кальция, фосфора, активность щелочной фосфатазы, делают рентгенограмму запястья. Концентрация фосфора в сыворотке крови может снижаться до 0,65 ммоль/л и даже ниже при норме у детей до 1 года 1,5–1,8 ммоль/л, концентрация кальция — до 2,0–2,2 ммоль/л при норме 2,2–2,7 ммоль/л. Соотношение между уровнями кальция и фосфора в сыворотке крови, в норме равное 2 : 1, в период разгара рахита повышается до 3 : 1–4 : 1. Вместе с тем, в начальном периоде рахита и в разгаре остеомаляционных явлений количество кальция может быть нормальным. В сыворотке крови повышается активность щелочной фосфатазы (выше 400 ЕД/л); уменьшается содержание лимонной кислоты (ниже 62 ммоль/л). С мочой выделяется повышенное количество аминокислот, фосфора и кальция (аминоацидурия и кальциурия — выше 10 мг/кг в сутки).

При рахите имеются *характерные изменения на рентгенограммах костей*: в местах наиболее интенсивного роста, особенно энхондрального окостенения, появляется и усиливается остеопороз; зона обызвествления становится не выпуклой, а более горизонтальной, постепенно сглаживается, делается неровной, бахромчатой (рис. 11); щель между эпифизом и диафизом увеличивается за счет расширяющегося метафиза; эпифиз приобретает блюдцеобразную форму, так как периостальное окостенение нарушается меньше энхондрального. Точки окостенения мелких костей запястья, ядра окостенения головок длинных трубчатых костей появляются своевременно, но на рентгенограмме выявляются менее отчетливо вследствие нарушения темпов окостенения.

Нередко бывают поднадкостничные переломы по типу «зеленой веточки» — надломы коркового слоя с небольшим продольным смещением на вогнутой стороне искривленной кости. При тяжелом рахите наблюдают зоны перестройки Лозера — поперечно расположенные прозрачные зоны (полосы) шириной в несколько миллиметров (ложные переломы). Под периостом вновь образованная кость не подвергается своевременно достаточному обызвествлению и на рентгенограмме намечается продольная полоска просветления — периостоз, что может вызвать подозрение на периостит. В начальном периоде рахита выявляют лишь незначительный остеопороз. Учитывая особенности современного течения рахита, основным методом его диагностики является рентгенологический (рентгенограмма запястья).



Рис. 11. «Блюдецобразные» изменения эпифизов при рахите.

Диагноз рахита *легкой степени* (I) ставят на основании наличия изменений, характерных для начального периода рахита. *Средней тяжести* рахит (II степени) характеризуют умеренно выраженные изменения костной системы и внутренних органов. Рахит III степени (*тяжелый*) диагностируют при обнаружении у ребенка выраженных деформаций костей, тяжелых поражений нервной системы и внутренних органов, тяжелой анемии, приведших к отставанию в физическом и психомоторном развитии.

Острое течение рахита знаменуется неврологическими симптомами, признаками остеомалации костной системы, тогда как *подострое* — выраженными симптомами остеонной гиперплазии, одновременным наличием у ребенка поражений костей в разные периоды первого года жизни (при рахите череп поражается в первые 3 мес жизни, деформации грудной клетки возникают, как правило, в 3–6 мес, а деформация нижних конечностей — во втором полугодии жизни).

Рецидивирующее (волнообразное) течение рахита устанавливают, когда имеются клинические, лабораторные и рентгенологические признаки ак-

тивного рахита у ребенка с рентгенологическими данными, указывающие на закончившийся в прошлом активный рахит (наличие полосок обызвествления).

Дифференциальный диагноз

Витамин D-зависимый рахит I типа — аутосомно-рецессивное заболевание (ген локализован на 12-й хромосоме), в основе которого лежит дефект 25-гидроксицитовитамин D-1- α -гидроксилазы в почках, а отсюда и превращения 25(OH)D₃ в 1,25(OH)₂D₃. Синонимами заболевания являются псевдовитамин D-дефицитный, гипокальциемический витамин D-резистентный рахит. Наиболее постоянным лабораторным признаком болезни является стойкая и выраженная гипокальциемия. Наряду с ней, в крови обнаруживают высокие уровни паратгормона, повышение активности щелочной фосфатазы и гиперхлоремический ацидоз, гипоцитриемия, при нормальных или несколько сниженных концентрациях фосфора в сыворотке крови. В моче выявляют сниженное выделение кальция, но повышенное — аминокислот, цАМФ.

Клиническая картина напоминает обычный витамин D-дефицитный рахит, но в сочетании с выраженными симптомами гипокальциемии. Проявления болезни обычно относятся к первым месяцам жизни — повышенная возбудимость, тремор, раздражительность, судороги. Дети обычно апатичны, лежат на спине из-за мышечной слабости и боли в костях. В дальнейшем они могут быть такими же, как и при классическом рахите — «рахитический череп», «четки», «браслетки», варусная деформация костей конечностей, «рахитические» деформации грудной клетки, гипоплазия зубной эмали, а также классические признаки рахита на рентгенограмме костей. Много псевдопереломов Лозера—Милкмена. Характерна гипоплазия зубной эмали постоянных зубов. Уровень в плазме крови 25(OH)D₃ — нормальный, 1,25(OH)₂D₃ — очень низкий, неопределяемый. При своевременно начатом лечении — прогноз хороший, дети нормально растут.

Витамин D-зависимый рахит II типа также аутосомно-рецессивное заболевание и клинически ничем не отличается от вышеописанного I типа, но у большинства больных имеется тотальная алопеция и резко замедлен рост тела. В отличие от витамин D-зависимого рахита I типа, уровень 1,25(OH)₂D₃ в крови нормален и при лечении большими дозами витамина D₃ (1–3 мг в сутки), несмотря на повышение уровня 1,25(OH)₂D₃ в крови до величин, в 2–3 раза превышающих нормальные, гипокальциемия и гипопаратгемия сохраняются. Рентгенологически наиболее типичен остеопороз.

Сцепленная с X-хромосомой гипофосфатемия (фосфат-диабет) наследуется по доминантному типу (ген картирован на коротком плече X-хромосомы). У родителей больных детей иногда отмечают небольшой

рост, умеренно выраженные деформации костей, иногда — лишь гипофосфатемия натошак. Суть биохимического дефекта не ясна, но он касается нарушения реабсорбции фосфатов в почечных канальцах и, вероятно, в некотором снижении активности превращения $25(\text{OH})\text{D}_3$ в $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$, ибо у больных, несмотря на выраженные фосфатурию и гипофосфатемию (обычно ниже $0,65$ ммоль/л), уровень $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ не повышается. Клинически заболевание проявляется О-образными деформациями ног, когда ребенок начинает ходить, хотя гипофосфатемию можно выявить при случайном обследовании с первого месяца жизни. Рост детей снижен. Признаков гипокальциемии, гиперплазии остеонной ткани, миопатии обычно нет. Уровень кальция в крови нормальный или слегка снижен. В дальнейшем дети низкорослы, приземисты, могут иметь довольно большую мышечную силу.

У девочек костные деформации обычно менее грубы. Нередко отмечают сагиттальный краниосиноз, деформации зубов и поражение, называемое интраглобулярный дентин. Гипоплазии зубной эмали обычно нет. Никогда не выявляют и глюкозурию, калийурию, аминоацидурию. Уровень паратгормона в крови, как правило — норма, щелочной фосфатазы — умеренно повышен.

Аутосомно-доминантное гипофосфатемическое поражение костей также клинически и лабораторно мало отличается от сцепленной с Х-хромосомой гипофосфатемии, но деформации менее тяжелые, телосложение обычно стеническое и выраженной низкорослости нет, рахитические изменения в эпифизарных зонах минимальны или отсутствуют, доминируют же явления остеомалации, а реабсорбция фосфатов в почках улучшается под влиянием паратгормона.

Аутосомно-рецессивное гипофосфатемическое поражение костей с гиперкальциурией клинически напоминает другие варианты гипофосфатемического поражения костей, но присутствуют мышечная слабость и остеопенические изменения на рентгенограммах, хотя гиперпаратиреонизма нет, уровень циркулирующего $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ — высокий.

Синдром Дебре—де Тони—Фанкони см. главу 15.

Почечный тубулярный ацидоз тоже может осложняться рахитическими изменениями костей. Различают почечный канальцевый ацидоз I типа (ПКА I типа, дистальный ПКА, синдром Баттлера—Олбрайта) и почечный канальцевый ацидоз II типа (ПКА II типа, проксимальный ПКА, синдром Лайтвуда).

ПКА I типа наследуют по аутосомному доминантному типу, и суть дефекта сводится к нарушению ацидогенетической функции почечных ка-

нальцев, при котором рН мочи не бывает ниже 6,8 и имеется пониженная экскреция ионов водорода и аммония, а реабсорбция бикарбонатов — нормальна. Обычно заболевание выявляют в раннем возрасте, на 2–3-м году жизни: отставание в росте, кризы обезвоживания и полиурии, рахитоподобные изменения в костях (X-образные искривления ног) и их переломы, нефрокальциноз и мочекаменная болезнь с сопутствующими пиелонефритом и интерстициальным нефритом, щелочная реакция мочи и постоянный дефицит оснований в крови, гипофосфатемия, повышенное выделение с мочой калия и кальция, фосфора. Гипокалиемия может стать причиной мышечной гипотонии и гипорефлексии вплоть до развития паралича. Ацидоз в крови гиперхлоремический. Уровни $25(\text{OH})\text{D}_3$ и $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ в крови нормальные. Дефекты минерализации кости связаны с гиперпаратиреозом, нарушением растворимости компонентов кости.

ПКА II типа возникает спорадически, болеют исключительно мальчики раннего возраста: рвоты, анорексия, отставание в росте, периодические подъемы температуры неясного генеза, другие вышеперечисленные симптомы. Однако деформации костей более тяжелые (в основном поражены большеберцовые и бедренные кости).

Суть дефекта проксимальных канальцев — неспособность реабсорбировать бикарбонаты при сохраненной ацидогенетической функции дистальных канальцев. рН мочи бывает и ниже 6,5, экскреция бикарбонатов с мочой резко повышена. При лечении необходимы гораздо большие количества бикарбонатов (около 10 ммоль/кг в сутки), чем при ПКА I типа (около 2–3 ммоль/кг в сутки). Как и синдром Фанкони, ПКА может быть следствием гипервитаминоза D, иммунопатологических заболеваний почек, пиелонефрита, отравлений. Сведения о ПКА I и II типов см. также в табл. 178, 179.

Гипофосфатазия — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, ген которого картирован на 1-й хромосоме. Типичным признаком болезни является очень низкая активность щелочной фосфатазы в крови. При врожденной летальной и инфантильной формах иногда при УЗ-исследованиях у плода или сразу при рождении отмечают уменьшение длины трубчатых костей, изъеденность их концов на рентгенограмме, а также выраженные нарушения оссификации всех частей скелета. При этом может быть гиперкальциемия, нефрокальциноз, почечная недостаточность. При поздней гипофосфатазии характерны разной степени выраженности искривления ног, низкорослость и типичные проявления рахита из-за нарушения оссификации в хондроцитах эпифизарных зон. Могут быть также разрежение костей черепа, утрата постоянных или молочных зубов, пере-

ломы, боли в костях. Нередко единственным отклонением от нормы может быть очень низкая активность щелочной фосфатазы.

Первичная хондродистрофия (метафизарная дисплазия) характеризуется низкорослостью, укорочением конечностей, деформациями позвоночника и иногда лица. Описаны несколько ее вариантов, но при всех — уровни кальция и фосфора в крови и моче, метаболитов витамина D и активность щелочной фосфатазы нормальные, рентгенологически выявляют расширение метафизов трубчатых костей.

Гиперфосфатазия обычно проявляется в возрасте 2–3 лет: развиваются болезненные деформации конечностей, приводящие к нарушениям походки, переломам, килевидная грудная клетка, кифосколиоз, разрушение ребер, утолщение костей свода черепа. Пролиферация остеоида под надкостницей вызывает ее отслоение, деформацию и утолщение диафизов, что сочетается с остеопенией. Рентгенологически структура кости неоднородна — плотные участки сочетаются с участками полностью деминерализованной кости. Наследование заболевания ауtosомно-рецессивное. Концентрации кальция и фосфора в крови нормальные, а активность щелочной фосфатазы — высокая, также как и лейцинаминопептидазы в моче.

Врожденная ломкость костей (*osteogenesis imperfecta, osteopsathrosis idiopatica*) — два варианта наблюдающейся у детей врожденной ломкости костей. Наследование — ауtosомно-рецессивное. Ген картирован на 7-й хромосоме. Заболевание связано с нарушением функции остеобластов, что приводит к значительному нарушению эндостального и периостального окостенения; энхондральное костеобразование протекает нормально. В результате этой аномалии длинные кости более или менее нормальной длины, но тонкие, бедные известью и очень ломкие.

При *osteogenesis imperfecta (тип Бролика)* дети нередко рождаются с многочисленными переломами длинных костей и ребер, с уже внутриутробно образовавшимися костными мозолями. После рождения переломы возникают без видимой причины или при самых незначительных манипуляциях — пеленании, поворачивании и т. д. На месте переломов сравнительно быстро образуются костные мозоли.

В результате переломов конечности нередко кажутся короткими (ложная микромелия), со значительными деформациями; кожа над ними собирается в складки. Череп мягкий, напоминает каучуковый мешок, на котором прощупываются отдельные костные пластинки; роднички и швы широкие. Эти дети, как правило, нежизнеспособны; некоторые авторы называют этот порок *osteogenesis imperfecta letalis*.

При osteopsathyrosis (osteogenesis imperfecta tarda — *тип Лобштейна*) переломы появляются позже и наблюдаются в меньшей степени. Для этой формы легкой ломкости костей характерны голубые склеры, желтые, иногда фиолетовые, опалесцирующие зубы; позже в результате отосклероза возникает глухота; иногда имеются застойные соски зрительных нервов. Мышцы вялые, суставы расслабленные. Эффективного лечения нет. Назначают общеукрепляющие средства (рыбий жир, кальций, витамины), анаболические стероиды (неробол, ретаболил), а также тирокальцитонин.

Лечение

Большое значение имеют рациональное питание (преобладание в пище щелочных валентностей, продуктов, богатых витаминами, минеральными веществами, в частности кальцием), достаточное пребывание на свежем воздухе, массаж и гимнастика.

Специфическое лечение рахита проводят препаратами витамина D (табл. 34). В начальном периоде рахита у доношенного ребенка, находящегося в благоприятных условиях быта и питания, в качестве специфического лечения достаточно назначить цитратную смесь и масляный раствор витамина D₂ по 500–625 МЕ ежедневно или курс УФО. Оптимально все же использовать водорастворимую форму витамина D₃ (холекальциферол). В периоде разгара рахита суточную дозу витамина D увеличивают до 2000–5000 МЕ и дают ее до курсовой дозы 200 000–400 000 МЕ. Необходимости повышения дозы витамина D при наличии у ребенка сопутствующих заболеваний нет. Критерием окончания курса лечения витамином D является нормализация лабораторных показателей активности рахита (уровней кальция и фосфора, активности щелочной фосфатазы сыворотки крови). Суточные дозы кальциедиола [25(OH)D₂] и кальцитриола [1,25(OH)₂D₃] при лечении классического рахита невелики и равны соответственно 10 и 1 мкг, их делят на два приема. После окончания лечебного курса лечения витамином D₂ переходят на прием его профилактических доз 10 мкг (400 МЕ в сутки). К эффективным методам лечения рахита относится ультрафиолетовое облучение. Конечно, при проведении УФО витамин D не назначают. Начинают УФО с $\frac{1}{8}$ биодозы и доводят до 1,5 биодоз.

В ряде европейских стран более популярна схема лечения рахита большими дозами витамина D — «штосс»-терапия по 200 000 МЕ (5 мг) каждые три месяца. Подчеркивают, что при таком лечении (препарат дает сам врач на приеме) не только легче контролировать терапию, но и уровни кальция, фосфора и паратормона в крови нормализуются быстрее. Однако в нашей стране такая схема терапии не принята из-за опасности гипервитаминоза D (существует даже афоризм «лучше легкий рахит, чем легкий гипервитаминоз D»).

Характеристики препаратов витамина D

Химическое название	Коммерческие препараты	Дозы (мкг/сут, ЕД/сут)		Начало действия (сутки)	Длительность действия (сутки)	Длительность интоксикации (сутки)
		физиологические	фармакологические			
Витамин D ₂	Эргокальциферол	10 (400 ЕД)	1000–2500 (4000–10 000 ЕД)	10–14	Недели	17–30
Витамин D ₃	Аквадетрим* Холекальциферол Вигантол	1	1000–2000 ЕД	10–14	Недели	10
1α(OH)D ₃ (альфа-кальцидиол)	Оксидевит αD ₃ – TEVA Эльфа LEO**	1	1–2	1–2	2–3	5–10
25(OH)D ₃ (кальцитриол)	Дедрогил Делакмин	5	50–125	7–10	Недели	7–30
1,25(OH) ₂ D ₃ (кальцитриол)	Рокальтрол	0,5	0,5–2,0	1–2	2–3	2–10
Дигидротаксистерол***	Тахистин AT-10	20	100–500	4–7	7–21	3–14

* Водный раствор холекальциферола всасывается лучше, чем масляный раствор, что имеет большое значение при использовании его у недоношенных детей.

** Формы выпуска: капсулы, раствор — капли. Раствор для инъекций; при обычном для препаратов данного вида быстром действии имеет в наличии большое количество форм с различным содержанием активного вещества, что позволяет точно регулировать дозу и избежать развития гиперкальциемии.

*** Не обладает D-витаминной активностью (структурный аналог витамина D), но повышает всасывание кальция в кишечнике.

Необходимо помнить, что у некоторых детей вследствие повышенной чувствительности к препаратам витамина D₂ может возникнуть состояние гипервитаминоза D, поэтому так же, как и при профилактике рахита, при лечении необходимо периодически проводить исследование мочи на реакцию Сулковича. Лечение тяжелого рахита лучше проводить водорастворимым препаратом витамина D₃ видеином, видехоллом в сочетании с витами-

нами А, В₁, В₂, В₃, В₆, АТФ, препаратами магния (панангин, аспаркам) из расчета 10 мг/кг массы в сутки, карнитином (20 % раствор по 4–12 капель 3 раза в день).

При рахите в периоде репарации и при выраженных остаточных явлениях полезны соляные, хвойные, соляно-хвойные ванны, УФО, диатермия мышц и костей, массаж и гимнастика, песочные, морские и солнечные ванны.

Отметим, что к назначению препаратов кальция и фосфора при специфическом лечении рахита прибегают лишь у глубоководноношенных детей (например, кальция глицерофосфат по 0,1 г 2 раза внутрь до еды).

Отсутствие нормализации показателей кальциево-фосфорного обмена при использовании лечебных доз витамина D в течение 3–4 нед заставляет думать о вышеперечисленных формах витамин D-зависимого или витамин D-резистентного рахита, а также о вторичных формах рахита. При синдромах мальабсорбции у детей с болезнями печени, в том числе и при внепеченочных атрезиях желчных путей, назначают следующие дозы: витамина D₂ — 4000–10 000 МЕ (100–250 мкг), 25(ОН)D₃ — 50 мкг и 1,25(ОН)₂D₃ — 0,2 мкг/кг (у некоторых детей указанные дозы можно повышать вдвое).

При витамин D-зависимом рахите I типа назначают либо витамин D₂ в суточной дозе 1000 МЕ/кг (25 мкг/кг), либо кальцитриол 1–4 мкг. Эффект лечения оценивают вначале каждую неделю и далее каждые 4–6 нед, и, если он отсутствует (отсутствие повышения уровня кальция в сыворотке крови), дозу повышают на 20 %.

Дополнительно к витамину D назначают препараты кальция в дозе 0,5–1 г элементарного кальция в сутки. При этом дозы эргокальциферола в активный период могут достигать до 1–5 мг/кг в сутки, 25(ОН)D₃ — до 0,25–2, мкг/кг в сутки. Обычно поддерживающие дозы в 1,5–2 раза ниже максимальных, но их приходится давать постоянно. Токсические эффекты редки, но контроль кальция в моче (хотя бы по реакции Сулковича) необходим регулярно (каждые 2 мес).

При витамин D-зависимом рахите II типа рекомендуют такой подход (табл. 35).

При фосфат-диабете, синдромах Фанкони, ПКА суточные дозы витамина D₂ около 2000 МЕ/кг, кальцифедиола 20 мкг/кг, кальцитриола 0,02–0,05 мкг/кг достаточны для коррекции минерализации костей. Однако при фосфат-диабете необходимо дополнительно назначать фосфаты, детям раннего возраста 0,5–1 г/кг в сутки, а старшего 1–4 г/кг в сутки. При ПКА и синдроме Фанкони для коррекции ацидоза дополнительно назначают внутривенно, а затем внутрь препараты калия, гидрокарбонат натрия.

Таблица 35

Стратегия терапии при генерализованной резистентности рецепторов к $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ (Маркс С. Дж., 1991)

Тяжесть болезни	Препараты кальция	Препараты витамина D	Суточная доза
Средней тяжести	Нормальная диета (1 г кальция)	Эрго- или холекальциферол $25(\text{OH})\text{D}_3$	0,5–5 мкг
Тяжелая	Нормальная диета + 2 г элементарного кальция	Оксидевит Дигидротрахистерол	30–300 мкг 5–60 мкг
Ухудшение на фоне терапии	Сверхвысокие дозы кальция внутрь (3–7 г) или внутривенно (0,3–1 г)	Не назначают	4–40 мкг —

Остеопения недоношенных. Только применение препаратов витамина D (800 МЕ в сутки) неэффективно. При искусственном вскармливании используют смеси с повышенным содержанием фосфора. С двухнедельного возраста при естественном вскармливании необходимо назначать дополнительно препараты кальция и фосфора — например, глицерофосфат кальция по 0,05 г три раза в день.

Прогноз

Дети с классическим рахитом обычно достаточно хорошо реагируют на рациональную терапию, но после выздоровления у них могут сохраняться или усиливаться нарушения осанки, кариес зубов вследствие формирования неправильного прикуса, остаточные дефекты грудной клетки, костей таза. У перенесших в детстве рахит женщин из-за поясничного лордоза могут быть сужены размеры входа и выхода из малого таза, что нередко требует их родоразрешения с помощью кесарева сечения.

Профилактика рахита

Профилактика рахита должна быть неспецифической и специфической. Работу по предупреждению рахита необходимо проводить еще до рождения ребенка (*antenatalная профилактика*). Пища беременной женщины должна быть полноценной в отношении количества килокалорий, белков, жиров и углеводов, минеральных солей и витаминов. Будущая мать должна вести рациональный образ жизни, широко пользоваться естественными факторами природы (прогулки и пр.).

Специфическая профилактика. Суточная потребность беременной в витамине D составляет 400 МЕ. В последние 3–4 мес беременности рекомендуют принимать поливитаминный препарат гендевит по 1–2 драже в день (1 драже содержит 250 МЕ витамина D_2).

Постнатальная профилактика рахита начинается с первых дней жизни: естественное вскармливание (с дальнейшим своевременным введением соков и прикормов), прогулки, закаливание, массаж и гимнастика. *Специфическую профилактику* рахита начинают с 4-недельного возраста (у недоношенных с 10–14-го дня жизни) назначением 500 МЕ витамина D в день и проводят круглогодично в сочетании с назначением витаминов C (0,03), B₁ и B₂ (по 0,001), B₅ (0,003) на 2 нед в месяц. Назначение витамина D должно чередоваться с проведением курса УФО (15–20 сеансов 2 раза в год). После курса УФО витамин D в течение 3–4 нед не назначают. Ввиду того, что у некоторых детей может быть повышенная чувствительность к витамину D, необходимо 1 раз в 2–3 нед проводить детям пробу мочи на реакцию Сулковича, и если она положительна на +++, то витамин D следует отменить. Для предупреждения рахита используют масляные растворы эргокальциферола, драже эргокальциферола, видеин, видехол. Оптимально для профилактики использовать водорастворимую форму витамина D₃, содержащую в 1 капле 500 МЕ. При кормлении ребенка адаптированными смесями витамин D не назначают.

Специфическую профилактику рахита в осенне-зимний период необходимо продолжать и на 2–3-м годах жизни, ибо по современным данным критическими периодами для формирования генетически запрограммированного пика костной массы являются первые три года жизни ребенка и препубертатный период. Упущенные возможности в эти периоды нарушают оптимальное физиологическое развитие скелета в дальнейшей жизни, исключают накопление максимальной костной массы — основного фонда, обеспечивающего процессы возрастного распада. Напомним, что по данным ВОЗ остеопороз — одно из самых частых заболеваний человека и занимает четвертое место после сердечно-сосудистых, онкологических заболеваний и сахарного диабета. В особо неблагоприятных условиях находятся дети и, в частности, подростки, не употребляющие молоко и молочные продукты, получающие систематически противосудорожные препараты, имеющие первичные или вторичные синдромы мальабсорбции. Скорость накопления костной массы у детей различная в отдельных частях скелета. Так, например, к 8 годам плотность костей черепа составляет 70% от пиковой костной массы, а позвоночника только приближается к 30%. В пубертатном периоде происходит интенсивное накопление костной массы в осевом скелете и шейке бедра. Значение костной массы у взрослых не зависит от роста, в то время как у детей имеется тесная зависимость между костной массой и ростом, которая исчезает с наступлением пубертатного периода. Максимальное несоответствие между прибавлением в росте и увеличением костной массы возникает к 11–12 годам у девочек и к 13–14 годам у мальчиков. Такое несоответствие объясняет повышенную ломкость кос-

тей в этом возрасте [Котова С. М. и соавт., 2002]. Отсюда — подросткам необходимы дотации кальция и витамина D. Очень удачен в этом плане препарат в виде жевательных таблеток «Кальций-D₃-Никомед», содержащий в одной таблетке 200 МЕ холекальциферола и 500 мг кальция. С. М. Котова и соавт. (2002) видели существенное уменьшение признаков остеопении, нормализацию показателей фосфорно-кальциевого обмена и даже исчезновение или уменьшение признаков атрофического дуоденита у подростков, в течение полугода получавших по одной таблетке в сутки «Кальций-D₃-Никомеда».

Дискуссионным является и вопрос о противопоказаниях для начала специфической профилактики рахита у доношенных и, особенно, у недоношенных детей. Практические врачи нередко воздерживаются от специфической профилактики рахита у детей с «маленьким» большим родничком, детей с энцефалопатиями, особенно постгеморрагическими. Как показали многие исследования, малые размеры большого родничка и постгипоксические энцефалопатии не являются противопоказаниями для назначения профилактических доз витамина D. Вместе с тем, вероятно, целесообразно воздерживаться от назначения повышенных доз витамина D до полутора месяцев жизни детям с постгеморрагической энцефалопатией.

По-видимому, нет необходимости начинать специфическую профилактику рахита витамином D у очень глубоконедоношенных детей, находящихся на естественном вскармливании с 7–10-го дня жизни, как это указано в методических рекомендациях МЗ РФ, ибо, в частности, у них очень высока частота внутрижелудочковых кровоизлияний. В связи с остеопенией им нужны добавки кальция и фосфора в виде «фортификаторов грудного молока» или медикаментозных препаратов и лишь с 4–6 нед назначать витамин D в дозе 400 МЕ. В то же время, все недоношенные, находящиеся на искусственном вскармливании адаптированными смесями, витамин D получают. Смеси для недоношенных имеют повышенное содержание кальция и фосфора. Подчеркнем также, что некоторым глубоконедоношенным детям иногда может быть необходимо увеличение профилактической дозы витамина D до 800–1200 МЕ в возрасте более 6 нед [DeMarini S., Tsang R.C., 2002].

СПАЗМОФИЛИЯ (РАХИТОГЕННАЯ ТЕТАНИЯ, ДЕТСКАЯ ТЕТАНИЯ)

Спазмофилия (греч. *spasmos* — спазм, судорога и *philia* — предрасположение, склонность; син.: детская тетания, тетания рахитическая) — заболевание детей преимущественно раннего возраста, характеризующееся склонностью к тоническим и тонико-клоническим судорогам, другим

проявлениям повышенной нервно-мышечной возбудимости вследствие понижения уровня ионизированного кальция в экстрацеллюлярной жидкости, как правило, на фоне алкалоза.

Патогенез

Связь спазмофилии с рахитом подмечена давно, но доказана лишь в 70-х годах, когда был обнаружен низкий уровень 25-гидрохолекальциферола [$25(\text{OH})\text{D}_3$] в крови у всех обследованных детей со спазмофилией. Весной, на фоне образования небольших количеств витамина D под влиянием солнечных лучей, отложение кальция в кости повышается, тогда как всасывание его в кишечнике невелико. Алкалозы, вызванные спонтанной или иатрогенной гипервентиляцией, длительной рвотой, передозировкой щелочей при корригировании ацидоза, могут быть провоцирующим фактором развития приступа спазмофилии. Именно метаболический алкалоз в сочетании с гипокальциемией и гипер- или нормофосфатемией типичны для приступа тетании, при которой гипертония мышц вызвана гипервозбудимостью как центральной, так и периферической нервной системы. Предрасполагающими факторами для развития спазмофилии, кроме того, являются диета, бедная солями кальция, интенсивное лечение витамином D, назначение его одновременно с УФО.

Клиническая картина

Следует выделять скрытую (латентную) и явную спазмофилию, отличающиеся друг от друга степенью выраженности одного и того же патологического процесса. Заболевание чаще всего наблюдают весной в периоде выздоровления от рахита.

При скрытой форме дети внешне практически здоровы, нередко нормально, а иногда избыточно упитанные, психомоторное развитие в пределах нормы; почти всегда у них имеются симптомы рахита, чаще всего в периоде репарации. Заподозрить у ребенка скрытую (латентную) спазмофилию можно по наличию признаков гипервозбудимости — беспокойства, вздрагиваний, гиперестезии.

Наиболее частыми симптомами являются: *лицевой феномен Хвостека* (при поколачивании перед ухом, в области распространения лицевого нерва, появляются молниеносные сокращения лицевой мускулатуры в области рта, носа, нижнего, а иногда и верхнего века); *симптомы Эрба* (повышенная гальваническая возбудимость нервов — сокращение мышц при размыкании катода при силе тока ниже 5 МА); *феномен Труссо* (при сдавливании плеча эластическим жгутом в течение 3 мин возникает судорожное сведение пальцев руки в виде «руки акушера»); *симптом Маслова* (при легком уколе кожи ребенка со спазмофилией отмечается остановка дыха-

ния на высоте вдоха; у здорового ребенка такое раздражение вызывает учащение и углубление дыхательных движений; этот феномен отчетливо выявляется на пневмограмме); *peroneus-феномен* (быстрое отведение стопы при ударе ниже головки малой берцовой кости в области n. fibularis superficialis — *феномен Люста*).

При *явной спазмофилии* у ребенка, чаще всего при плаче или испуге, возникает *ларингоспазм* — спазм голосовой щели. Он проявляется звучным или хриплым вдохом при плаче и крике и остановкой дыхания на несколько секунд: в этот момент ребенок сначала бледнеет, потом у него появляются цианоз, потеря сознания, иногда присоединяются клонические судороги. Приступ заканчивается глубоким звучным вдохом, после которого ребенок почти всегда плачет, но уже через несколько минут приходит в нормальное состояние и часто засыпает, при этом зачастую появляется отек тыла кистей. Реже наблюдается остановка дыхания не на вдохе, а на выдохе (*бронхотетания*). При наиболее тяжелых случаях возможна смерть в результате внезапной остановки сердца (*тетания сердца*).

Карпопедальный спазм — спазм дистальных мышц кисти и стопы, принимающих характерное положение (кисть имеет положение «руки акушера», стопа — положение *pes equinus*, пальцы, особенно большие, в подошвенном сгибании). Такое состояние кистей и стоп может быть кратковременным, но может сохраняться долго, в течение нескольких часов и даже дней; при спазме m. orbicularis oris губы принимают положение «рыбьего рта».

В наиболее тяжелых случаях наблюдаются *приступы эклампсии* — клонико-тонические судороги, протекающие с потерей сознания. Они возникают вслед за кратковременными тоническими судорогами. Эклампсические судороги могут затягиваться или прерываться на недолгое время. Иногда, как уже было сказано, клонические судороги присоединяются к приступу ларингоспазма.

Диагноз и дифференциальный диагноз

Диагностика, как правило, не представляет существенных затруднений. Наличие у ребенка в возрасте 4–18 мес клинических, биохимических и рентгенологических данных, свидетельствующих о рахите, и симптомов повышенной нервно-мышечной возбудимости делают ее легкой. Типичный приступ ларингоспазма почти всегда позволяет считать диагноз бесспорным. Данные ЭКГ указывают на гипокальциемию (увеличение комплекса Q–T более 0,3 с).

У всех больных имеется снижение концентрации ионизированного кальция в сыворотке крови (ниже 0,85 ммоль/л при норме 1,0–1,4 ммоль/л) в сочетании с алкалозом (респираторный, реже метаболический). Сниженная концентрация общего кальция в сыворотке крови (менее 1,75 ммоль/л

при норме 2,3–2,8 ммоль/л) встречается реже, чем низкий уровень ионизированного кальция.

Спазмофилию дифференцируют от заболеваний, которые могут вызывать тетанию, приступ судорог.

При гипопаратиреоидизме, который очень редко встречается у грудных детей, характерны выраженная гипокальциемия и гиперфосфатемия. При почечной остеодистрофии снижение содержания кальция сыворотки крови происходит на фоне ацидоза, гиперфосфатемии, азотемии и других проявлений хронической почечной недостаточности. Переливание в стационаре большого количества крови, стабилизированной цитратом, может привести к связыванию кальция в крови, что на фоне гиперкалиемии и объясняет приступ судорог. Тетания может быть и следствием гипомагниемии.

Эклампсическую форму надо отличать от эпилепсии, приступы которой могут наблюдаться у детей любого возраста; данные анамнеза, клиническая картина и возраст ребенка и ЭЭГ облегчают диагностику.

Профилактика

В основном та же, что и при рахите. Необходимо стремиться максимально сохранить грудное вскармливание. В весеннее время при появлении симптомов латентной спазмофилии надо назначать препараты кальция.

Лечение

При ларингоспазме создают доминантный очаг возбуждения в мозге путем раздражения слизистой оболочки носа (дуют в нос, щекочут, подносят нашатырный спирт), кожи (укол, похлопывание и обливание лица холодной водой), вестибулярного анализатора («встряхивание» ребенка), изменения положения тела. При судорогах внутримышечно вводят седуксен (0,1 мл 0,5% раствора на 1 кг массы тела) или магния сульфат (0,4 мл/кг 25% раствора), ГОМК (0,5 мл/кг 20% раствора) и обязательно одновременно — внутривенно кальция глюконат (1–2 мл/кг 10% раствора), проводят ингаляции кислорода. Ребенка госпитализируют после исчезновения судорог.

Ребенка, вскармливаемого искусственно, желательно перевести на кормление сцеженным молоком от донора. При невозможности этого надо максимально ограничить содержание коровьего молока в рационе (из-за большого количества фосфатов) и увеличить количество овощного прикорма.

У грудных детей потребность в кальции 50–55 мг/кг в сутки. 10% растворы кальция глюконата и хлорида содержат в 1 мл соответственно 9 мг и 36 мг кальция. В лактате кальция содержится 13% иона кальция. Из препаратов кальция внутрь назначают 5% раствор кальция глюконата, кальция лактат и 1–2% раствор кальция хлорида с молоком. Использование для

приема внутрь более концентрированных растворов кальция хлорида может вызвать сильное раздражение слизистой желудка и даже ее изъязвление. Уместно здесь же напомнить, что быстрое внутривенное введение препаратов кальция может вызвать брадикардию и даже остановку сердца.

Спустя 3–4 дня после судорог больным явной спазмофилией следует назначать витамин D₃ по 2000 МЕ 2 раза в день. Методом выбора может быть и назначение внутрь 0,1% раствора дигидротахистерола по 0,05–0,1 мг/сутки (1–2 капли 2 раза). Положительно влияя на гипокальциемию, препарат не обладает витамин D-активностью. Для создания ацидоза назначают 10% раствор аммония хлорида (по 1 чайной ложке 3 раза в день).

Кальциевую терапию и ограничение коровьего молока необходимо продолжать до полного исчезновения симптомов скрытой спазмофилии. Надо максимально ограничивать или выполнять очень осторожно все неприятные для ребенка процедуры (осмотр зева, уколы и т. д.), которые могут вызвать тяжелый приступ ларингоспазма.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Очень редко тяжелый приступ ларингоспазма (если не оказана неотложная помощь) заканчивается летально. Сильно затянувшееся эклампсическое состояние может отрицательно отразиться на ЦНС — в дальнейшем может быть задержка психического развития.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Классическим достаточно подробно изученным проявлением дефицита железа является анемия, которая по данным ВОЗ встречается у каждого десятого взрослого землянина. Примерно $\frac{1}{4}$ – $\frac{1}{3}$ детей имеет железодефицитную анемию, с максимальной частотой встречаемости у детей второго полугодия жизни (примерно 50%) и в подростковом периоде (между 30 и 40%). Однако железодефицитные состояния встречаются примерно в 1,5–2 раза чаще, чем железодефицитные анемии. Конечно, данные цифры встречаемости железодефицитных состояний описаны для групп детей, в которых не проводилась специфическая профилактика развития дефицита железа.

Этиология

1. Низкие запасы железа при рождении:

- недоношенные, особенно с очень низкой массой тела при рождении;
- дети от матерей с железодефицитной анемией во время беременности, в том числе дети-«погодки», то есть родившиеся через год после старшего ребенка, близнецы;

- дети с задержкой внутриутробного развития;
- крупная масса тела при рождении;
- дети с кровопотерей в перинатальном периоде.

II. Алиментарные факторы.

Алиментарные факторы — ведущая причина железодефицитных состояний, приводящая к недостаточному поступлению в организм железа:

- дети, с рождения находящиеся на искусственном вскармливании неадаптированными смесями, в частности, без добавления железа;
- позднее и нерациональное введение прикорма;
- преимущественно вегетарианская пища в любом возрасте;
- обилие цельного коровьего молока в питании (более 0,5 л у детей старше года);
- голодание.

III. Избыточные потери или повышенное потребление железа тканями:

- острые и хронические инфекционные заболевания, особенно желудочно-кишечные, в частности, хеликобактерная;
- хронические неинфекционные, воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта (как вследствие избыточных потерь, так и недостаточного всасывания железа при синдромах тотальной или селективной мальабсорбции и мальдигестии — целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия, недостаточность дисахаридаз и др.; болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, дивертикул Меккеля, полипы кишечника, телеангиоэктазии и лимфангиоэктазии кишечника, болезнь Уиппла и др.);
- кровопотери, как явные (мелена, эпистаксис, гематурия, метроррагии, иатрогенные кровопотери при частых заборах крови для исследования, длительном лечении нестероидными противовоспалительными препаратами и др.), так и occultные (например, при избытке в питании цельного коровьего молока, гельминтозах, кишечных инфекциях, опухолях и др.);
- подростки-атлеты ($1/2$ девушек- и $1/4$ юношей-бегунов на длинные дистанции имеют дефицит железа, но без анемии);
- эндокринные заболевания (гипотиреоз и др.);
- гипо- и атрансферринемия;
- резекция желудка и тонкой кишки;

- ювенильные гормональные перестройки как наследственного, так и фенотипического характера;
- токсические факторы (хроническое отравление солями свинца, ртути и др.);
- эссенциальные (идиопатические), при которых явную причину не обнаруживают и полагают, что имеет место наследственно детерминированный сдвиг градиента всасывания железа с проксимальных отделов двенадцатиперстной и тонкой кишки к дистальным ее отделам, что значительно снижает всасывание железа (эти формы обычно семейные).

Патогенез

Потребности ребенка в железе при пересчете на 1 кг массы тела гораздо более высокие, чем у взрослых (см. табл. 28), хотя общее количество железа в диете незначительно выше. Для объяснения больших потребностей в железе приводят такой расчет: в год организм ребенка содержит 0,4–0,5 г, а в 18 лет должен содержать 5 г железа, следовательно, ребенку за это время надо накопить 4,5 г железа, то есть потребность в сутки 0,8–1 мг, что при учете среднего усвоения железа из смешанной пищи 10% и составляет суточную потребность в железе у ребенка старше года примерно 10 мг (в препубертатном и пубертатном периоде потребность в пищевом железе возрастает до 12–15 мг в сутки). Организм ребенка первого года жизни находится в достаточно непростых условиях для оптимальной утилизации железа. М. Уиллоуби (1981) приводит следующие сведения (табл. 36).

Таблица 36

Общее количество железа в возрасте 1 года по сравнению с его количеством при рождении

Возраст	Масса тела, кг	Hb, г/л	Масса Hb, г	Железо Hb, мг	Депонированное железо, мг	Тканевое железо, мг	Общее железо, мг
Доношенные новорожденные	3,3	190	55	185	34	23	242
Недоношенные новорожденные*	1,5	190	30	97	15	10	122
Дети в возрасте 1 года	10,5	123	103	325	0	73	398

Примечания: потребности в железе доношенного ребенка в течение 1-го года жизни: $398 - 242 = 156$ мг. Потребности в железе недоношенного ребенка в течение 1-го года жизни: $398 - 122 = 276$ мг.

* Дефицит железа при рождении 120 мг.

Низкие величины депонированного и тканевого железа у недоношенного связаны и с тем, что во втором триместре беременности ежедневно к плоду поступает 1–1,5 мг железа, а в третьем — 1,7–2 мг/сут.

По расчетам М. Уиллоуби (1981), к шестимесячному возрасту и во втором полугодии жизни ребенку необходимо (при достаточных запасах железа при рождении) примерно 1 мг/кг железа, тогда как 1 л женского молока обеспечивает поступление лишь 0,5–0,6 мг железа.

Отсюда, примерно к 5–6 мес у доношенного ребенка на естественном вскармливании развивается дефицит железа, тогда как у недоношенного — уже к 4–5-месячному возрасту. Еще более сложно обстоит дело с обеспечением пищевым железом у детей второго полугодия. В среднем из пищи при смешанном рационе всасывается 10% железа (из круп злаковых — 1%; фруктов — 3%; кукурузы, фасоли — 3%; бобов, сои — 7%; яйца — 3%; рыбы — 11%; мяса — до 20–22% содержащегося в них железа). В табл. 37 приведено содержание железа в пищевых продуктах.

Следует отметить, что уменьшают всасывание железа из пищи фосфаты, дубящие вещества, комплексные полисахариды, полифенолы, оксалаты, содержащиеся в крупах, яйцах, сыре, чае. Ухудшают всасывание железа также: недостаток белков, дефициты аскорбиновой кислоты, соляной кислоты, витамина Е, а также воспалительные изменения слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта.

Увеличивают всасывание железа из пищи аскорбиновая кислота, фруктоза, цитраты. Свежие фруктовые соки, бананы, красные бобы, цветную капусту особенно рекомендуют для увеличения всасывания железа из пищи при железодефицитных анемиях.

Цельное коровье молоко, даваемое в избытке (более 0,5 л в сутки), по мнению американских педиатров, ответственно за развитие большинства случаев железодефицитной анемии у детей старше 7 мес и взрослых. При этом дело не в пищевой аллергии или непереносимости лактозы. Термолabile белок коровьего молока (альбумин) вызывает усиление потери крови кишечником (считают, что здоровый ребенок за сутки теряет в кишечнике примерно 0,5 мл крови).

Кипячение молока уменьшает кровопотерю. Кишечную кровопотерю увеличивают и любые воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта (от 0,7 до 5 мл в сутки), экссудативный диатез, пищевая аллергия, а также синдромы мальабсорбции (целиакия, муковисцидоз и др.), дефицит витамина А, паразитозы (не только гельминтозы, но и лямблиоз, и др.).

Инфекционные заболевания вызывают перераспределительный дефицит железа, повышенную утилизацию его в тканях.

Таблица 37

Содержание железа (в мг) в пищевых продуктах (на 100 г съедобной части продукта)

Содержание железа	Продукт
0,5 мг и менее	молоко (коровье и женское)*, творог, сливки, сметана, вишня, груша, апельсины, мандарины, томаты
0,6–1,0 мг	крупы манная и рисовая, капуста белокочанная, морковь, огурцы, репа, яблоки, абрикосы, слива, клюква, крыжовник, смородина, гранаты, треска, хек, путассу
1,1–2,0 мг	брюква, капуста цветная, свекла, черешня, алыча, земляника садовая, смородина черная, малина, свинина, мясо котлетное говяжье и свиное, сосиски и колбаса любительская, хлеб пшеничный, щука, окунь морской, судак, макрорус, карп
2,1–3,0 мг	мука пшеничная, крупа кукурузная, мясо говяжье, баранина, куры, яйцо
3,1–4,0 мг	крупа овсяная («Геркулес»), изюм
5,0–6,0 мг	фасоль (зерно), яичный желток
6,1–7,0 мг	крупа гречневая (ядрица), пшено, толокно, крупа пшеничная «Полтавская», горох (луче- вый), печень говяжья, почки говяжьи
12 мг	курага
13 мг	чернослив
15 мг	сушеные яблоки
28 мг	шиповник

* В женском и коровьем молоке содержится примерно одинаковое количество железа — 0,5–1 мг/л (хотя некоторые авторы приводят несколько большие величины содержания в женском молоке), но из коровьего молока ребенком утилизируется 10%, а из женского — 50% железа.

Напомним, что примерно 60% железа организма — железо эритроцитов, миоглобина (9%) и железосодержащих ферментов (моноаминоксидазы, сукцинатдегидрогеназы, цитохрома, каталазы, пероксидазы — примерно 1%), а 30–40% — железо негемовых белков (ферритина, гемосидерина) и лишь 0,1% — железо трансферрина плазмы.

Депо железа в организме являются: костный мозг, печень, селезенка, где оно представлено в виде ферритина и гемосидерина. Дефицит железа в тканях снижает активность иммунной системы, в частности нарушает синтез ИЛ-2, уменьшает активность фагоцитоза, Т-хелперов.

Стадии железодефицитного состояния:

- прелатентный дефицит железа;
- латентный дефицит железа;
- железодефицитная анемия.

Таблица 38

Динамика эритроцитарных индексов при железодефицитном состоянии (Коровина Н. А. и соавт., 1999)

Стадия гипосидероза	Запасы железа	RDW	MCV	Hb
Гипоферремическая*	снижены	N	N	N
Гетерогенная*	снижены	увеличена	N	N
Микроцитарная*	снижены	увеличена	снижен	N
Анемическая	снижены	увеличена	снижен	снижен

* Три стадии латентного дефицита железа. Прелатентный дефицит железа, помимо снижения уровня сывороточного ферритина, характеризуется уменьшенным выделением железа с мочой при проведении десфералевой пробы и снижением количества сидеробластов в стерильном пунктате менее 15%.

Таблица 39

Лабораторные критерии диагностики железодефицитных анемий (Захарова И. Н. и соавт., 2002)

НЬ, г/л	Нт, %	МСV, фл	МСН, пг	МСНС, г/л	RDW, %	СЖ, мкмоль/л	ОЖСС, мкмоль/л	НТЖ, %	СФ, нг/мл	МСV/М СН
< 110 до 6 лет	< 35 до 6 лет	< 80	< 27	< 32	> 14,5	< 14*	63 >	< 20	< 30**	МСV > МСН
< 120 старше 6 лет	< 37 старше 6 лет									
Оценка степени тяжести анемии: НЬ 110–90 г/л – легкая анемия; НЬ 90–70 г/л – средняя степень; НЬ менее 70 г/л – тяжелая степень										

Примечание: Hb – гемоглобин; Ht – гематокрит; MCV – средний объем эритроцитов; MCH – среднее содержание гемоглобина в эритроците; MCHC – средняя концентрация гемоглобина в эритроците; RDW – степень анизоцитоза эритроцитов; СЖ – сывороточное железо; ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки; НТЖ – насыщение трансферрина железом; СФ – сывороточный трансферрин.

* По некоторым методикам нижняя граница СЖ — 11,6–12,6 мкмоль/л.

** Уровень СФ при определении радиоиммунным методом при ЖДА менее 12 мкг/л.

Железодефицитная анемия — крайний вариант проявления дефицита железа, лабораторно характеризуется уменьшением концентрации гемоглобина в единице объема крови и в одном (каждом) эритроците; микроцитозом, анизоцитозом, пойкилоцитозом эритроцитов; низким цветовым показателем; низким содержанием железа и ферритина сыворотки крови; низким насыщением трансферрина железом; увеличением железосвязывающей способности сыворотки крови и эритроцитарного протопорфирина.

Какова же последовательность этих изменений?

Оказывается, что при начальном дефиците железа первые изменения происходят в тканях — уменьшаются тканевые запасы железа, что находит отражение в снижении уровня ферритина в сыворотке крови (при средних величинах около 35 нг/мл, происходит снижение до 10 нг/мл и менее), далее снижается насыщение трансферрина железом (ниже 25%) и его окисление, но повышается общая железосвязывающая способность сыворотки крови (до 3500 мкг/л и более) и уровень свободных эритроцитарных протопорфиринов — предшественников гема (норма около 2 мкг/г Hb или 350 мкг/л цельной крови).

Все указанные изменения развиваются у ребенка еще до снижения уровня железа в сыворотке крови (ниже 12,6 мкмоль/л) и концентрации гемоглобина, объема эритроцитов, то есть до развития анемии.

Таким образом, сначала при дефиците железа, еще до развития анемии, должны развиваться клинические признаки тканевого дефицита железа, но эти признаки — неспецифические и их достаточно непросто уловить. Поэтому рекомендуют плановые обследования на дефицит железа детей групп риска: имеющих низкую массу тела при рождении; питающихся исключительно грудным молоком в возрасте старше 7 мес; потребляющих цельное коровье молоко до 7 мес или более 0,5 л молока в возрасте старше года; детей с перинатальными потерями крови; детей от часто (ежегодно) рождающих матерей; детей из семей с низким социоэкономическим статусом; девушек-подростков (если месячные кровотечения обильные и при ранней беременности).

В заключение, целесообразно подчеркнуть два аспекта дефицита железа — связь их с нарушениями состояния центральной нервной системы (см. ниже) и отравлениями свинцом.

Выше уже было сказано, что отравления свинцом предрасполагают к дефициту железа, но существует и обратная связь. Это объясняют тем, что извращенный аппетит при выраженном дефиците железа приводит к увеличению вероятности поедания пищевых продуктов со свинцом, с другой

стороны — у больных с дефицитом железа повышена адсорбция свинца из желудочно-кишечного тракта.

Клиническая картина

Клиническая картина железодефицитной анемии складывается из проявлений анемического и сидеропенического синдромов (табл. 40)

Таблица 40

Клиническая картина железодефицитной анемии (Румянцев А. Г., Токарев Ю. Н., 2000)

Анемический синдром:	Сидеропенический синдром:
— бледность кожи и слизистых оболочек; — снижение аппетита; — повышенная физическая и умственная утомляемость, снижение работоспособности; — сердечно-сосудистые нарушения (головокружение, шум в ушах, приглушенность тонов, систолический шум при аускультации сердца)	— дистрофические изменения кожи и ее придатков (сухость кожи, ломкость, поперечная исчерченность и слоистость ногтей, койлонихии, выпадение волос, атрофия слизистой оболочки носа, желудка, пищевода, сопровождающаяся нарушением всасывания и диспептическими расстройствами; глоссит, гингивит, стоматит, дисфагия); — извращение вкуса и обоняния; — мышечные боли вследствие дефицита миоглобина; — мышечная гипотония (дизурия и недержание мочи при кашле, смехе, ночной энурез)

Астеноневротический синдром: повышенные утомляемость, возбудимость, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, потливость; отставание в психомоторном развитии; вялость, астения, сонливость, апатия; снижение аппетита и способности к концентрации внимания; негативизм; у более старших детей головные боли, головокружения, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, боли в сердце, а также извращенный аппетит с поеданием крахмала, сырых картофеля (амилофагия) и мяса, геофагия (поедание земли, извести, мела, глины), пагофагия (потребление избытка льда, мороженого), извращение обоняния (любят нюхать керосин); дизурические расстройства.

«**Эпителиальный синдром**» — бледность кожи (особенно ладоней, ногтевых лож), слизистых оболочек (характерна бледность конъюнктивы век) и ушных раковин; сухость и шелушение кожи; дистрофические изменения кожи, ногтей (койлонихии — вогнутость ногтей), волос (исчерченность, тусклость, повышенная ломкость, тонкость, редкость и др.), слизистых оболочек рта, языка («заеды» в углах рта, ангулярный стоматит, сглаженность сосочков, полированный язык, покраснение языка, жжение языка, атрофический глоссит); карнес зубов, их крошение, дефекты эмали; симптом Пламмера—Винсона — нарушение глотания твердой пищи, атрофические гаст-

рит, дуоденит, мальдигестия с признаками нарушения утилизации пищевых веществ в копрограмме, неустойчивый стул; тошнота; голубые склеры; иногда цвет кожи алебастрово-зеленый и отсюда название — хлороз.

Сердечно-сосудистый синдром: тахикардия (как ни странно, но одышка бывает редко), тенденция к артериальной гипотонии, ослабление тонов сердца и расширение границ относительной сердечной тупости, функциональный систолический шум на верхушке, иногда шумы над крупными сосудами (шум «волчка» над яремными венами).

Мышечный синдром — мышечная гипотония, быстрая утомляемость, дизурия, ночное и дневное недержание мочи из-за слабости мышечного аппарата, нарушения работы сфинктеров при кашле и смехе, запор.

Синдром вторичного иммунодефицита: частые ОРВИ, пневмонии, кишечные инфекции и др.

К редким симптомам дефицита железа относят: увеличение печени и селезенки, битурия (красный цвет мочи после употребления в пищу свеклы), отечность. У девушек возможна дисменорея.

Диагноз

Для железодефицитной анемии характерно изменение гематологических показателей — снижение уровня гемоглобина (менее 110 г/л у детей до 5 лет и 120 г/л — у более старших детей), цветового показателя (менее 0,8), среднего содержания гемоглобина в одном эритроците (менее 27 пг/эр), уменьшение среднего объема эритроцитов (менее 80 фл). В костном мозге характерны признаки оживления эритропоэза, что подтверждается ретикулоцитозом в крови.

Диагноз железодефицитного состояния основан прежде всего на выявлении отклонений в показателях обмена железа: снижение уровней в сыворотке крови ферритина (менее 12 мкг/л); насыщения трансферрина железом (менее 20%), железа (менее 12,6 мкмоль/л); содержание сидеробластов в костном мозге (менее 10%); повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови более 63 мкмоль/л и эритроцитарного протопорфирина. Иногда диагноз железодефицитного состояния можно ставить *ex juvantibus* по эффекту назначения препаратов железа, но ожидать подъема гемоглобина можно через 7–10 дней от начала лечения.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз железодефицитной анемии проводят с другими микроцитарными гипохромными анемиями: талассемиями, отравлением свинцом, анемиями с нарушением синтеза порфиринов и гема, то есть сидеробластными анемиями. Об этих анемиях можно прочесть в главе «Болезни крови».

Лечение

Очень важным является выявление потенциальных причин и провоцирующих факторов, попытка активного влияния на них. Режим детей должен быть активный с достаточным пребыванием на свежем воздухе.

Хотя диетотерапия важна при лечении железодефицитных состояний, и, конечно, следует устранить те односторонности питания, которые есть в диете ребенка, обогатить питание, руководствуясь как возрастом ребенка, так и содержанием железа в продукте, но следует помнить, что лишь диетой устранить дефицит железа в организме невозможно — необходимо назначать препараты железа.

Общими принципами назначения препаратов железа в педиатрии являются:

- преимущественное назначение препаратов внутрь и редкость парентерального введения из-за возможных побочных эффектов (лихорадка, аллергические реакции (кожный зуд, артралгии, дерматит, анафилактический шок), постинъекционные абсцессы и флебиты, гипотензия, увеличение риска бактериальных инфекций вплоть до сепсиса, гемолиз и др.);
- препараты закислого (двухвалентного) железа лучше всасываются, чем окислого (трехвалентного), а потому их давать предпочтительнее;
- суточная доза должна составлять по элементарному железу 3–5 мг/кг; большие дозы не увеличивают эффективность лечения, но дают больше побочных эффектов (расстройства функции желудочно-кишечного тракта, вплоть до изъязвлений, стенозов, непроходимости; увеличение риска кишечных инфекций), суточную дозу препарата делят на 3 приема;
- ионные (солевые) препараты железа рекомендуют принимать за 30 мин до еды, запивая водой или соками. При патологии желудочно-кишечного тракта лечение ионными (солевыми) препаратами необходимо начать с половинной дозы с постепенным (за 1–2 нед) повышением ее до полной терапевтической;
- препараты неионного трехвалентного железа — Fe(III)-гидроксид полимальтозного комплекса не требуют режима назначения, связанного с приемом пищи (их назначают во время еды), и постепенного повышения дозы;
- длительность назначения железа в лечебной дозе должна быть не менее 3 мес, ибо на первом этапе это — купирующая терапия, восполняющая уровень гемоглобина и периферические запасы железа

(обычно около 1–1,5 мес); на втором этапе необходимо восстановить тканевые запасы железа и на третьем — осуществить противорецидивные мероприятия;

- препараты железа надо давать в промежутке между едой и запивать их свежими фруктовыми или овощными соками (особенно хороши цитрусовые соки);
- нельзя запивать препараты железа молоком;
- одновременное назначение с препаратами железа аскорбиновой кислоты и витамина Е увеличивает эффект лечения;
- нет необходимости одновременно с препаратами железа назначать витамины В₆ и В₁₂, фолиевую кислоту — при отсутствии специальных показаний;
- показаниями для парентерального назначения препаратов железа являются: наличие патологии кишечника с нарушенным всасыванием (синдромы мальабсорбции, энтериты, язвенно-некротический энтероколит), непереносимость принимаемых внутрь препаратов железа;
- суммарная доза препаратов железа для парентерального введения на курс лечения (в мг) равна:

$$(120 - \text{Hb больного в г/л}) \times \text{масса тела в кг} \times 0,4$$

вводят препарат вначале в дозе 25 мг и далее через каждые 3 дня по 50 мг; после окончания курса необходимо назначить препараты железа внутрь.

На фармацевтическом рынке России имеется около четырех десятков монокомпонентных и комбинированных препаратов железа, основные из которых представлены в табл. 41. В настоящее время выделяют две группы препаратов железа — ионные и неионные.

Ионные препараты железа. Подавляющее большинство препаратов являются солевыми (сульфатные и хлоридные соли) и полисахаридными (глюконатные, фумаратные комбинации) соединениями двухвалентного железа. Сульфат железа характеризуется высокой степенью всасывания (более 10%), наименьшей токсичностью и небольшим процентом побочных эффектов по сравнению с другими его солями. Хуже всего всасывается железо при приеме его хлоридных соединений (менее 4%); они же чаще вызывают побочные реакции.

При всасывании из полости кишечника в мукозных клетках слизистой двухвалентное железо окисляется ферроксидазой-1, переходя в трехва-

лентную форму, и соединяется с трансферрином и ферритином, образуя пул депонированного железа. По мере необходимости оно используется в железозависимых реакциях (металлоферменты, продукция интерлейкина-2 и др.) и синтезе железосодержащих хромопротеинов (гемоглобин, миоглобин).

Таблица 41

**Основные группы препаратов железа, применяемые у детей
(Коровина Н. А. и соавт., 1999)**

Солевые (ионные) препараты железа (пероральные лекарственные формы)	Несолевые (неионные) препараты железа
Хлорид железа (II) – Гемофер	Железо (III) — гидроксид полимальтозный комплекс – Феррум Лек (пероральные формы) – Мальтофер Фол – Мальтофер
Сульфат железа (II) – Актиферрин – Тардиферон – Ферроплекс – Феррокаль	Гидроксид полимальтозный комплекс (полиизомалятозат железа III) – Феррум Лек (раствор для внутримышечного введения)
Глюконат железа (II) – Тотема	Гидроксил сахарозный комплекс (сахарат железа III) – Венофер (раствор для внутривенного введения)
Фумарат железа (II) – Ферронат – Хафетол	

Побочные эффекты. В желудочно-кишечном тракте соли железа могут взаимодействовать с компонентами пищи и лекарственными препаратами (оксалатами, танинами, антацидами и др.), резко снижающими абсорбцию железа, способствующими диспепсическим явлениям (тошнота, чувство переполнения желудка, боли в эпигастрии, рвота, запор, диарея и даже некрозы ЖКТ), а также появлению металлического привкуса во рту и потемнения зубов и десен, кожного зуда, усиление явлений аллергического дерматита, что резко снижает приверженность больного и его родителей к длительному лечению (менее 50% пациентов проводят курс лечения до рекомендуемого врачом).

Парентеральные ферропрепараты (впрочем как и энтеральные), помимо перечисленных выше осложнений, могут вызывать лекарственные отравления, усиливать оксидантный стресс, стимулируя гиперпродукцию гидро-

к сильных радикалов и приводя к гемолизу, повреждению клеток мозга и печени. Побочными эффектами парентерального введения препаратов железа могут также быть: лихорадка, анафилактический шок и другие аллергические реакции, явления гемосидероза, абсцессы в месте введения.

Неионные препараты железа являются медикаментами, лишенными указанных побочных эффектов. Это соединения гидроксид-полимальтозного комплекса трехвалентного железа (Мальтофер и Мальтофер Фол, Феррум Лек). Неионная химическая структура и активный транспортный механизм в кишечнике (нет необходимости в окислении феррооксидазой-1 и др.) теоретически (да и практически) сводит на нет указанные выше побочные эффекты ионных ферропрепаратов, а при насыщении организма железом всасывание железа из препарата полностью прекращается.

Т. В. Казюкова и коллеги (2000) показали большую клиническую эффективность неионных препаратов железа и меньшую частоту клинических и биохимических побочных эффектов при лечении железодефицитных анемий у детей раннего возраста по сравнению с препаратами сульфата железа. Приверженность к лечению составила 98,6%. Выбор препарата железа в зависимости от возраста представлен в табл. 42.

Ожидаемые результаты применения препаратов железа: через 72–96 ч — увеличение ретикулоцитоза и через 7–10 дней (лаг-период) — повышение уровня гемоглобина оценивают через 3–4 нед (хороший результат примерно 5 г/л в неделю).

После нормализации уровня гемоглобина лечение препаратами железа следует продолжать еще 4–6 нед для восстановления тканевых депо железа. К переливанию эритроцитной массы прибегают лишь при уровне гемоглобина менее 40 г/л (внутривенно капельно 3 мл/кг эритроцитной массы). К переливанию цельной крови прибегать не следует!

Прогноз

Прогноз при рациональном лечении железодефицитных состояний — благоприятный.

Активно обсуждают отдаленные последствия дефицита железа в раннем возрасте. В частности, есть группа педиатров (в России это проф. Л. М. Казакова), утверждающих, что у детей, перенесших железодефицитную анемию в раннем возрасте, не только отстает психомоторное развитие, но и в школьном возрасте более низок коэффициент интеллектуальности, чаще встречаются хронические заболевания желудочно-кишечного тракта.

Профилактика железодефицитных состояний у детей раннего возраста должна начинаться с предупреждения его недостатка у женщин репродуктивного возраста и назначении всем матерям на протяжении второй половины беременности и в период лактации препаратов железа, например, гемостимулина по 1 г в сутки или другого препарата железа. Учитывая ска-

занное выше, показано назначение всем доношенным детям на естественном вскармливании, начиная с 4 мес, одного из препаратов железа (Мальтофер, Тотема, Феррум Лек, Гемофер) из расчета по элементарному железу 1 мг/кг.

Таблица 42

Выбор препаратов железа для приема внутрь у детей в зависимости от возраста (Захарова И. Н. и соавт., 2002)

Препараты	Количество активного железа в препарате	Препараты	Количество активного железа в препарате
Ранний возраст (до 3 лет)		Школьники, подростки	
– Феррум Лек, сироп	в 1 капле – 0,5 мг	Феррум Лек, жевательные таблетки;	в 1 табл. – 100 мг
– Мальтофер, капли	в 1 капле – 2,5 мг	Мальтофер Фол, жевательные таблетки;	в 1 табл. – 100 мг (+ 350 мкг вит. Вс)
– Гемофер, капли	в 1 капле – 1,5 мг	Гемофер пролонгатум	в 1 табл. – 105 мг
– Актиферрин, капли	в 1 капле – 0,53 мг	Актиферрин	в 1 капсуле – 34,5 мг
		Тардиферон	в 1 табл. – 80 мг
		Тотема	в 1 мл – 5 мг
		Ферроплекс	в 1 драже – 10 мг (+ 30 мг вит. С)
Дошкольный возраст (3–6 лет)			
– Феррум Лек, сироп	в 1 мл – 10 мг		
– Мальтофер, сироп	в 1 мл – 10 мг		
– Актиферрин, сироп	в 1 мл – 6,8 мг		
– Тотема, раствор для приема внутрь	в 1 мл – 5 мг		
– Ферронат, раствор для приема внутрь	в 1 мл – 10 мг		
– Ферроплекс	в 1 драже 10 мг (+ 30 мг вит. С)		

Суточные терапевтические дозы для пероральных препаратов железа при лечении и профилактике ЖДА у детей

Лечение:

- для детей до 3 лет – 3 мг/кг/сут элементарного железа для солевых препаратов железа, 5 мг/кг/сут элементарного железа – для препаратов комплекса гидроксида железа III с полимальтозой;
- для детей старше 3 лет – 56–60 мг/сут;
- для подростков – до 80–150 мг/сут (до 200 мг/сут при тяжелой анемии) элементарного железа

Профилактика:

- Половина возрастной суточной терапевтической дозы

Профилактика

Недоношенным детям суточную профилактическую дозу препарата увеличивают до 2 мг/кг и начинают давать с 1-месячного возраста. Конечно, естественное вскармливание, рациональное расширение питания и введение прикормов в декретированные сроки, прогулки, массаж и гимнастика, профилактика рахита — все это существенные звенья профилактики железодефицитных состояний. В настоящее время выпускают каши для детского питания с добавлением препаратов железа — ими необходимо пользоваться.

При искусственном вскармливании адаптированные смеси для питания детей содержат добавки железа, и если ребенок их получает, то нет необходимости в дополнительном назначении препаратов железа для профилактики его дефицита.

ДЕФИЦИТЫ ДРУГИХ МАКРО- И МИКРОЭЛЕМЕНТОВ

По предложению акад. РАМН А. П. Авцына и коллег для обозначения всех патологических процессов, вызванных дефицитом, избытком или дисбалансом макро- и микроэлементов, в нашей стране введено понятие микроэлемента. Из 92 встречающихся в природе химических элементов 81 обнаружен в организме человека. 12 элементов называют структурными, так как они составляют 99% элементного состава человеческого организма (C, O, H, N, Ca, Mg, Na, K, S, P, F, Cl).

Микроэлементами называют элементы, присутствующие в организме в очень малых следовых количествах (англ. «trace elements»). Это в первую очередь 15 эссенциальных элементов — Fe, J, Cu, Zn, Co, Cr, Mo, Ni, V, Se, Mn, As, Si, Li, а также условно-эссенциальные B, Br, которые являются серьезными кандидатами на эссенциальность. В учении о микроэлементах особенно отчетливо видна справедливость слов Парацельса о том, что «нет токсичных веществ, а есть токсичные дозы» [Скальный А. В., 1999].

Частота. А. В. Скальный приводит данные обследования более 10 000 детей в различных регионах страны, из которых вытекает, что микроэлементами весьма распространены: дефицит Zn выявляют у 30–92% обследованных детей, Cu — у 50–91%, Mn — у 7,4–45%, Se — у 14–35%, Cr — у 12,3–24%, Co — у 20%.

Этиология. А. В. Скальный (1999) подчеркивает, что особенно часто дефициты микроэлементов обнаруживают у детей в крупных городах — мегаполисах. Даже предложено ввести понятие «синдром мегаполиса», заключающийся в дефиците условий для биологически полноценного формирования и развития детского организма; в наличии избыточной концентрации стрессовых факторов, в постоянном присутствии аллергизирующих и иммунодепрессивных факторов, проявляющийся развитием нарушений обменных процессов.

на веществ и иммунитета, одним из информативных ингредиентов которого являются дефициты цинка, магния, меди и марганца.

Дефицит упомянутых микроэлементов А. В. Скальный обнаружил у 40–62% детей Москвы. Для часто болеющих детей, больных атопическими дерматитами и бронхиальной астмой, типичны дефициты марганца (Mn), меди (Cu); больных сахарным диабетом, бронхиальной астмой, пиелонефритом — дефициты кремния, цинка, хрома, магния. В то же время, у больных атопическим дерматитом высока распространенность избытка кадмия (до 36%), являющегося антагонистом цинка, а у больных пиелонефритом — избытка хрома (до 33%). Таким образом, наряду с гипомикроэлементами, нередко встречается и дисбаланс микроэлементов с увеличением уровня некоторых микроэлементов (свинец, ртуть, хром, никель, алюминий и др.) из-за промышленных загрязнений.

Эндемические геохимические заболевания — болезни и патологические синдромы, которые постоянно встречаются в определенной местности из-за избытка или дефицита микроэлементов в окружающей среде. Территории, на которых из-за повышенного или пониженного содержания микроэлементов в почве, воде, а отсюда и в пищевых продуктах, имеется повышенная частота геохимических заболеваний, называют *биогеохимическими провинциями*. Наиболее хорошо изученными являются йодная, селеновая и фторная эндемии.

Установлено, что особенно распространен на Земле йодный дефицит, и в большинстве развитых стран принято йодирование пищевой поваренной соли (1 г йодистого калия на тонну). Согласно данным Института эндокринологии РАМН, в России в районах, эндемичных по йод-дефицитным заболеваниям, проживает более 50% населения [Дедов И. И. и соавт., 1993]. Распространенность эндемического зоба среди детей и подростков в центрально-европейских областях России достигает 15–25%, а в сельских областях достигает 40%.

Природный дефицит йода и наиболее широкое распространение йод-дефицитных заболеваний отмечают в предгорных и горных местностях (республика Тува, Северный Кавказ, Урал, Алтай, Сибирское плато, Дальний Восток), а также в Верхнем и Среднем Поволжье, на Севере России. По данным А. А. Баранова (1998), у 45% детей в регионах, эндемичных по йодному дефициту, выявлены нарушения в интеллектуальном развитии, обусловленные отсутствием йодной профилактики.

Столь же широко как йодный распространен и дефицит фтора в питьевой воде, что приводит к повышенной частоте кариеса зубов. На территориях, характеризующихся повышенным содержанием фтора в воде, отмечают высокий уровень заболеваемости флюорозом. Дефициты селена в почве характерны для Забайкалья, Верхнего Поволжья, Карелии, Ленинградской области.

Патогенез. Микроэлементы являются важнейшими катализаторами различных биохимических процессов, обмена веществ. Распределение микроэлементов в организме и накопление в определенных органах и системах обусловлено как химическими свойствами, так и их физиологической ролью. Обо всем этом Вы узнавали на теоретических кафедрах.

В настоящем разделе необходимо обратить внимание на два обстоятельства. Первичные дефициты микроэлементов могут вызывать хронические болезни, маской которых будет нарушение функции какого-либо органа: при дефиците йода — щитовидной железы, селена — сердца, фтора — зубов. При *дефиците экзогенного йода* основным проявлением является зоб, развивающийся из-за гиперплазии щитовидной железы при снижении уровня интратиреоидного йода и гипертрофии клеток щитовидной железы из-за повышения уровня в крови тиреотропного гормона (ТТГ). Нарушения же неврологического статуса связаны уже с *дефицитом тиреоидных гормонов*. С другой стороны, любые хронические соматические, инфекционные, эндокринные и другие болезни сопровождаются повышенными потребностями в микроэлементах и витаминах как из-за нарушения их утилизации из пищи, так и повышенных их потерь. Потому столь широко распространены гиповитаминозы и гипомикроэлементозы, а также столь популярны различные «пищевые добавки», содержащие витамины и микроэлементы.

Необходимо сделать предостережение. Пищевых добавок огромное количество, и сведения об их эффективности в лучшем случае основаны на отдельных не рандомизированных наблюдениях на той или иной территории. Надо помнить, что на другой территории, не говоря о другой стране, такая *«пищевая добавка» может быть вредной*, ибо создает избыток того или другого микроэлемента или витамина (или даже группы!), что опасно.

А. В. Скальный (1999) подчеркивает:

- *избыток кальция* в организме может приводить к дефициту цинка и фосфора, препятствовать накоплению свинца в костной ткани;
- *при избыточном поступлении фосфора* может повышаться выведение кальция, что создает риск возникновения остеопороза (вспомним, как распространены фосфатные удобрения!);
- *при избытке железа* в организме может развиваться дефицит меди и цинка; *избыток цинка* может приводить к дефициту меди и железа;
- *избыточное поступление в организм меди, кадмия и свинца* сопровождается дефицитом цинка, который в свою очередь способствует накоплению кадмия, свинца, железа и меди;
- *селен* — антагонист ртути и мышьяка, способен защищать организм от этих элементов и кадмия, в меньшей степени от свинца и талия (в последнем случае особое значение имеет и дефицит витамина E), и *при де-*

фиците селена в организме усиленно накапливаются мышьяк, кадмий и ртуть, а избыток этих микроэлементов усугубляет дефицит селена;

- *при избытке поступления кобальта* утяжеляются аллергические реакции и болезни, повышается частота респираторных заболеваний, может появиться «кобальтовая кардиомиопатия»;
- *при избытке марганца* возникает дефицит магния и меди, могут развиваться астенические расстройства (сонливость, ухудшение памяти, повышенная утомляемость) и даже паркинсонизм;
- *свинец* усиленно накапливается при недостатке кальция и цинка и усугубляет дефицит этих элементов.

Клиника. Основные клинические признаки дефицита микроэлементов представлены в табл. 43.

Таблица 43

Клинические признаки недостаточности микроэлементов

Микроэлемент и суточная потребность в нем у взрослых и детей	Клинические признаки недостаточности	Продукты, богатые микроэлементом
1	2	3
Кальций (Ca); 800–1200 мг Новорожденные – 75 мг/кг (у недоношенных доходит до 150 мг/кг); грудные дети – 50 мг/кг; подростки – 25 мг/кг	Повышенная раздражительность, парестезии, боли в мышцах, хандра, мигреноподобные головные боли, коллаптоидные состояния, остеопороз, остеопения, переломы костей, мочекаменная болезнь, судороги – тетания, удлинение продолжительности электрической систолы сердца, аритмии, склонность к гипертензии и атеросклерозу	Молоко и молочные продукты (особенно сыр, творог), соя, бобы, орехи, фасоль, финики, петрушка, зеленая капуста, шпинат, речная рыба, горох, хлеб с отрубями
Магний (Mg); см. табл. 25	Парестезии, боли в мышцах, мигреноподобные головные боли, коллаптоидные состояния, гипертензия, желчнокаменная болезнь и дискинезии, удлинение продолжительности электрической систолы сердца, аритмии	Пшеничные отруби, орехи, подсолнечник, соя, проросшие зерна пшеницы, чечевица, рис, горох, рожь, фасоль, зелень, семена тыквы
Фосфор (P); см. табл. 25	Слабость, утомляемость, мышечная слабость, остеомалация и остеопороз, офтальмоплегия, гемолиз	Рыба, сыры, желток яйца, творог, хлеб, фасоль, горох, сыры, мясо, крупы перловая, овсяная
Медь (Cu); 1–2 мг Грудные дети – 0,2–0,3 мг; раннего возраста – 0,4 мг; дошкольники – 0,6 мг; школьники – 0,7–1,0 мг	Гипохромная микроцитарная анемия, нейтропения, анорексия, диарея, задержка психомоторного развития, повышенная возбудимость или апатия, депигментация кожи и волос, остеопороз, расширение метафизов костей и дефекты в них, переломы костей, себорейный дерматит, повышенный риск опухолей, поражений печени и желчных путей, мочекаменной болезни, слабость соединительной ткани и повышенная частота ее патологии	Огурцы, печень, орехи, какао, шоколад, дрожжи, мясо, рыба, морепродукты, гречневая, перловая и овсяная крупы, абрикосы, груши, крыжовник

1	2	3
Йод (I); 180–200 мкг Младенцы – 50–80 мкг/сут; дошкольники – 100–120 мкг/сут; школьники – 140–200 мкг/сут; подростки – 200 мкг/сут; беременные и кормящие 230–260 мкг/сут;	Спектр проявлений зависит от времени возникновения дефицита. Плод: аборт, мертворожденные, врожденные аномалии, повышенная перинатальная смертность, неврологический кретинизм (отсутствие или задержка психофизиологического развития, глухонмота, спастическая диплегия) или микседематозный кретинизм (к вышеперечисленным признакам присоединяется карликовость, отеки). Новорожденные: повышенная заболеваемость (асфиксия, инфекции и др.) и смертность, врожденный зоб, врожденный гипотиреоз. Дети и подростки: зоб, ювенильный (субклинический) гипотиреоз (снижение интеллекта, успеваемости, вялость, зябкость, сонливость, повышенная заболеваемость, отставание физического и полового развития). Взрослые: зоб и его осложнения, гипотиреоз, нарушение интеллекта, нарушение репродуктивной функции	Морепродукты: морские водоросли, кета, ликша, треска, морской окунь, креветки, устрицы, сардины, скумбрия, ставрида, сельдь; рыбий жир, Боржом, яйца, шампиньоны, фасоль
Марганец (Mn); 2–9 мг Дети всех возрастов – 0,07–0,1 мг/кг	Задержка прибавок массы тела и развития, повышенная утомляемость, остеопороз, артрозы, дерматит с нарушением пигментации, заболевание волос, нарушение толерантности к глюкозе, ожирение, нарушения функции яичников	Мука пшеничная, хлеб, гречневая и другие крупы, бобовые, свекла, укроп, малина и черная смородина, хрен
Селен (Se); смотри табл. 28	Кардиомиопатия Кешана (Keshan) из-за некрозов и фиброза миокарда, мышечная гипотония, повышенная частота инфекций, дерматит, экзема, рецидивирующие стафилодермии, выпадения волос, дистрофия ногтей, ревматические заболевания	Ореки, сало, чеснок, морская рыба, грибы, пшеничные отруби, яйца, мясо, чечевица, рис
Кобальт (Co); 14–78 мкг Дети раннего возраста – 8–10 мкг/кг, позднее – 2 мкг/кг	Макроцитарная анемия, остеодистрофия, снижение функции щитовидной железы и памяти, задержка роста, стеатоз печени	Печень, фасоль, чеснок, молоко, мясо, почки, рыба, свекла, перец красный, малина, яйца, салат, петрушка
Цинк (Zn); 12–50 мг. Дети смотри табл. 28	Анорексия, потеря вкуса и запаха, памяти, гипостатура, депрессия, вялость, поражения кожи и ее придатков (сухость, акродерматит, буллезные поражения, экзема, фурункулез, угревая сыпь, периоральные и периаанальные сыпи, язвы, плохов заживление, трофические нарушения ногтей), выпадение волос (алопеция), стоматит и диарея, отеки, гепатоспленомегалия, иммуносупрессия (из-за угнетения Т-системы), гипогонадизм, анемия	Устрицы, дрожжи, проросшая пшеница, черника, семя тыквы, грибы, рыба, мясо и внутренности животного, овес и геркулес, лук, соя, желток, хлеб, устрицы, чечевица, соя, зеленый горошек, какао

Диагноз. В современной практике диагностика микроэлементозов возможна при определении уровня элементов в цельной крови, моче, волосах, зубном дентине, костной ткани с помощью методов абсорбционной спек-

трофотометрии, масс-спектроскопии, рентгенофлуоресцентного исследования (при определении *in vivo* в живых костных тканях) и др. Нормативы показателей могут несколько отличаться в разных лабораториях, а потому здесь мы их не приводим. Критерии оценки наличия и тяжести йод-дефицитных заболеваний приведены в табл. 44.

Таблица 44

Эпидемиологические критерии оценки наличия и тяжести йод-дефицитных заболеваний

Критерии	Популяция	Степень тяжести йод-дефицитных заболеваний		
		легкая	средняя	тяжелая
Частота зоба (%) по данным пальпации	Школьники	5–19,9%	20–29,9%	Более 30%
Частота зоба (%) по увеличению щитовидной железы при УЗИ	Школьники	5–19,9%	20–29,9%	Более 30%
Концентрация йода в моче (медиана, мкг/л)	Школьники	55–99	20–49	Менее 20
Частота уровня ТТГ более 5 мЕд/л при неонатальном скрининге	Новорожденные	3–19,9%	20–39,9%	Более 40%
Уровень тиреоглобулина в крови (медиана, нг/мл)	Дети, взрослые	10–19,9	20–39,9	Более 40%

Лечение. При дефиците цинка показано назначение внутрь 0,5% раствора сульфата цинка по 4 капли на 1 кг массы в сутки (1 мг/кг в сутки), разделенные на три приема, или препаратов цинка Цинакс (детям до 5 лет по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке в день, подросткам — 2 таблетки в день), Цинакс форте (подросткам — по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке в день, взрослым — 1 таблетка в день) или препаратов цинка вместе с медью Цинкуприн, Цинкуприн форте (оба в дозе детям до 5 лет по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке в день, подросткам — 2 таблетки в день, взрослым — 3 таблетки в день).

Медь-дефицитное состояние — назначают внутрь 1% раствор сульфата меди по 0,5 капли на 1 кг массы тела в сутки (разделить на два приема) или вышеперечисленные комплексные препараты меди и цинка. Хороший препарат меди и железа — гемостимулин.

Селен-дефицитный синдром — назначают препараты селена в дозе не менее 1 мг по селену. Таким препаратом может быть отечественный Биоселен или венгерский Гумет-Р (содержит, кроме селена, калий, железо, цинк, марганец, медь, ванадий, кобальт, молибден).

Йод-дефицитные состояния — лечение зоба смотри в главе «Эндокринные болезни».

Комплексные дефициты микроэлементов — при длительно текущих хронических заболеваниях (в частности, аллергических) и расстройствах

питания, курсах химиотерапии рекомендуют применять капли Береш+, содержащих комплекс 14 микроэлементов, янтарную и аскорбиновую кислоты. Доза на прием по 1 капле на год жизни 2–3 раза в день в течение 10–14 дней.

Профилактика. Профилактику дефицита микроэлементов в геохимических провинциях необходимо проводить в государственном масштабе.

Выделяют 5 основных способов профилактики и коррекции дефицита микронутриентов:

- обогащение смесей и продуктов детского питания витаминами и микронутриентами;
- увеличение потребления населением богатых витаминами, макро- и микроэлементами продуктов питания;
- обогащение массовых продуктов питания (поваренная соль, хлебобулочные, крупяные и кондитерские изделия, молочные продукты, напитки);
- витаминизация пищи в пунктах питания организованных коллективов (детские сады, школы и другие учебные заведения, лечебно-профилактические учреждения, промышленные предприятия);
- прием поливитаминных препаратов.

Накоплен огромный мировой опыт по эффективности первых четырех вариантов профилактики пищевых дефицитов для улучшения показателей здоровья целых стран. Например, все молоко, продаваемое в магазинах США, Канады, Германии и других развитых стран, обогащено витаминами (в том числе витамином D в дозе 10 мкг в 1 л, а у нас в стране все еще есть педиатры, сомневающиеся в целесообразности профилактики рахита витамином D!), поваренная соль — йодом, а мука — целым комплексом витаминов и микроэлементов. По данным The Micronutrient Initiative (США), профилактика микронутриентной недостаточности позволяет:

- предотвратить четыре из десяти детских смертей;
- снизить материнскую смертность более, чем на треть;
- повысить работоспособность на 40 %;
- увеличить коэффициент интеллектуальности населения на 10–15 пунктов;
- увеличить валовый продукт страны на 5 %.

В России из перечисленных рекомендаций пока мало что выполняется. Дело за президентом, правительством и парламентом. Профессор И. М. Воронцов любит приводить данные одного из американских исследований,

где показано, что бесплатная (то есть за счет федеральных или местных властей) пайка питания с пищевыми добавками микронутриентов беременным в конечном итоге приводит к прибыли в 4 доллара на каждый вложенный доллар.

Профилактику йодного дефицита осуществляют йодированием поваренной соли. Сейчас ее стали выпускать и в России. В регионах со средней тяжести и тяжелым йодным дефицитом в детских учреждениях один раз в неделю коллективно детям дают препарат Антиструмин (таблетка содержит 1 мг йодида калия). Альтернативным методом может быть использование комплексных препаратов витаминов и микроэлементов для детей разного возраста и взрослых, как зарубежных — разные варианты препаратов «Юникап» или «Мульти-Табс» и др., так и отечественных — например «Компливит», «Пангексавит», «Олиговит».

Профилактику дефицита фтора осуществляют фторированием питьевой воды, но ввиду того, что фтор плохо переходит в грудное молоко, педиатры многих стран мира рекомендуют детям с 6 мес и далее в течение месяцев и лет, пока они не будут получать достаточного количества питьевой воды, назначать микродозы фтора — 0,25 мг в сутки [Воронцов И. М., 1999].

ЛИХОРАДКА И ГИПЕРТЕРМИИ У ДЕТЕЙ

Повышение температуры тела — один из наиболее частых признаков заболевания ребенка. По данным детской скорой помощи Санкт-Петербурга, у 60% детей поводом к экстренному вызову врача был подъем температуры тела, хотя лишь у 5–7% детей подъем температуры тела достигал 39,5°C и выше [Цыбульский Э. К., 1998].

Лихорадка (*febris, pyrexia*) — неспецифическая защитно-приспособительная реакция организма на действие патогенных раздражителей, выражающаяся в перестройке терморегуляции на поддержание большего, чем в норме, уровня теплосодержания и температуры тела.

В 1902 г. А. А. Лихачевым и П. П. Авроровым (сотрудниками кафедры патофизиологии ВМА) было показано, что развитие лихорадки связано как с ростом теплопродукции, так и с ограничением теплоотдачи.

С патогенетической точки зрения лихорадка — типовой патологический процесс, сформированный в процессе эволюции у гомойотермных (теплокровных) животных, при котором терморегуляция сохраняется, но установочная точка температурного гомеостата (*set point*) смещена на более высокий уровень, когда нормальная температура ядра тела воспринимается гипоталамусом как «холод», а повышенная — как «нормальная».

При лихорадке, вызванной наиболее частой причиной ее — инфекцией, в начальной стадии подъема температуры тела всегда происходит ограничение теплоотдачи — спазм сосудов кожи с возникновением ощущения холода, озноба и т. д.

Гипертермия — повышение температуры тела, не вызванное пирогенами (см. ниже), при котором нет перестройки температурного гомеостаза, то есть терморегуляция нарушена, разбалансирована. Таким образом, лихорадка создается самим организмом, его регуляторными системами, гипертермия — вопреки ему, при несостоятельности («поломе») механизмов терморегуляции. Примером гипертермии может быть перегревание (как экзогенное, так и эндогенное), при котором на ранней стадии (компенсации, 1-я фаза) сосуды кожи расширены и кожа горячая на ощупь, наблюдаются усиленное испарение и потоотделение, тахипноэ, тахикардия; однако, вследствие внешних факторов, затрудняющих испарение, теплопроводение и теплоизлучение, наступает декомпенсация (2-я фаза) с подъемом температуры «ядра», то есть подъем температуры тела возникает как следствие недостаточности регуляторных систем организма.

Температурный гомеостаз организма поддерживается динамикой двух основных процессов — теплопродукции (химическая терморегуляция) и теплоотдачи (физическая терморегуляция). Главный центр терморегуляции, определяющий активность и характер как теплопродукции, так и теплоотдачи, находится в области гипоталамуса около дна третьего желудочка и состоит из:

- 1) термочувствительной области («термостат»), которая содержит нейроны, получающие информацию с термосенсоров (холодовых и тепловых рецепторов) кожи, от крови, притекающей от внутренних органов, к голове, в том числе и к гипоталамусу (медиаторы — серотонин и адреналин);
- 2) термоустановочной точки («установочная точка», set point), комплекса нейронов, интегрирующих информацию «термостата» и отдающих «команды» к центрам теплопродукции и теплоотдачи (медиатор — ацетилхолин);
- 3) центров теплопродукции (нейроны задней части гипоталамуса, медиатор — тиреолиберин) и теплоотдачи (нейроны передней части гипоталамуса, медиаторы — вазопрессин, бомбензин, α -меланотропин).

Теплопродукция реализуется нейроэндокринной системой (в основном — симпатoadреналовая система, гормоны щитовидной железы и надпочечников) через стимуляцию окислительных (катаболических) процессов в буром жире, мышцах, печени. Это достаточно медленный процесс, хотя в мышцах при «несократительном термогенезе» теплопродукция может возрастать в 5 раз.

Кроме того, теплопродукция увеличивается и за счет активации гипоталамусом стволовых структур ретикулярной формации и далее усиления активности γ - и α -мотонейронов спинного мозга, иннервирующих интра- и экстрафузальные волокна скелетных мышц, и тем самым обуславливающих «сократительный термогенез», в том числе и мышечную дрожь.

В основе регуляции *теплоотдачи* лежат физиологические механизмы изменения тонуса сосудов кожи и слизистых, частоты сердцебиений, дыхания, интенсивности потоотделения, что приводит к изменению теплоизлучения (радиация), теплопроводения (конвекция, кондукция) и потоотделения (при испарении 1 мл воды теряется 2,5 кДж тепла). Регуляция сосудистого тонуса происходит не только за счет симпатических и парасимпатических влияний, но и таких гормонов и нейропептидов, как вазопрессин, окситоцин, бомбезин; испарения — за счет гормонов щитовидной железы. Постоянство температуры тела у человека поддерживается только для внутренних органов («ядра»), тогда как температура «оболочки» тела может быть

достаточно низкой (например, кожи кончика пальцев ног — 25°C). Температура в подмышечной впадине (где рядом проходят крупные сосуды) обычно лишь на $0,5^{\circ}\text{C}$ ниже, чем во внутренних органах. У детей принимают во внимание температуру в прямой кишке, которая на $0,5\text{--}0,8^{\circ}\text{C}$ выше, чем в подмышечной впадине. В течение суток температура тела может колебаться (циркадный ритм) с минимальными величинами ее в ранние утренние часы (5–6 ч) и максимальными в 17–18 ч.

Этиология

Выделяют *две группы причин лихорадки: инфекционные и неинфекционные*. Любые инфекции (бактериальные, вирусные, микоплазменные, хламидийные, паразитозы, микозы), а также вакцины (коклюшная, гриппозная, коревая и др.) могут быть причиной лихорадки. Вещества, которые, попадая в организм извне или образуясь внутри него, вызывают лихорадку, называют пирогенными (жаронесущими — от греч. *pyros* — огонь, *pyretos* — жар). *Экзогенными пирогенами* являются: эндотоксин грамотрицательных бактерий липоид А (липополисахарид А, вызывающий лихорадку при введении его в дозах 1 мкг/кг, то есть в 1000 раз меньше, вызывающих токсикоз), экзотоксины дифтерийной палочки и стрептококков, белковые вещества дизентерийной и паратифозной палочек. В то же время, вирусы, риккетсии, спирохеты не обладают эндотоксинами и вызывают лихорадку, стимулируя синтез эндогенных веществ (эндогенных пирогенов).

Эндогенные пирогены синтезируются под влиянием перечисленных пирогенов фагоцитами — макрофагами (в том числе моноцитами крови), звездчатыми ретикулоэндотелиальными клетками печени, кератиноцитами, клетками нейроглии и др.: интерлейкин- 1β , интерлейкин-6, интерферон- α , фактор некроза опухолей. Модифицирующими факторами могут быть другие цитокины лимфоцитов, моноцитов.

Неинфекционных причин лихорадки достаточно много: иммунопатологические процессы (диффузные болезни соединительной ткани, васкулиты, аллергические болезни), опухолевые процессы (у детей чаще лимфогранулематоз, неходжкинские лимфомы, нейробластомы), внутричерепные травмы и кровоизлияния, тромбозы сосудов (чаще легочной артерии), инфаркты и некрозы тканей после инъекций, гранулематозные болезни (саркоидоз), прием лекарств (производные фенотиазинов, амфотерицин В, интерфероны, интерлейкины, колониестимулирующие факторы и др.); некоторые метаболические заболевания (гиперлипидемия I типа, болезнь Фабри и др.), эндокринные болезни (феохромоцитома, тиреотоксикоз), наследственные факторы (семейная средиземноморская лихорадка, злокачественная гипертермия и др.). При всех этих расстройствах лихорадка возникает не за счет экзогенных пирогенов, а за счет эндогенных. Причем, кроме перечис-

ленных выше эндогенных пирогенов, важную роль могут играть особенности и локализация синтеза вазоактивного интестинального пептида, нейротензина, а также уровень гормонов — адреналина, тироксина.

Этиология гипертермии связана с недостаточностью теплоотдачи при избытке теплосодержания в организме как экзогенного (тепловой, солнечный удар), так и эндогенного происхождения тепла (чрезмерная физическая активность, укусы змей; переливание несовместимой крови; бактериальные токсины — стафилококковые отравления; отравления, приводящие к разобщению дыхания и фосфорилирования; лекарственные препараты — фенамин, кофеин, стрихнин, а также гормоны — адреналин, тироксин — приводят к стимуляции теплообразования; чрезмерное укутывание, отравление атропином — при обычном теплообразовании снижена возможность теплоотдачи; то же происходит и при ожогах).

Патогенез

Схема патогенеза лихорадки представлена на рис. 12. Эндогенные (вторичные) пирогены (в основном, интерлейкин-1) вызывают лихорадку опосредованно через стимуляцию синтеза простагландинов E_1 и E_2 как в нейтрофилах, так и непосредственно в нейронах гипоталамуса. Нейроны передней гипоталамической области имеют на своих мембранах специфические рецепторы, при контакте пирогенов с которыми повышается активность аденилатциклазы мембраны и уровень цАТФ, что приводит к связыванию кальция в цитоплазме, «флюксу» (притоку) натрия в нейроны «установочной точки». Это повышает чувствительность к холодовым и снижает ее к тепловым импульсам, то есть происходит перестройка центра терморегуляции на иной уровень. Во время лихорадки в спинномозговой жидкости увеличивается количество простагландина E_1 . Именно простагландины и являются специфическими медиаторами лихорадки, что и определяет эффект современных противолихорадочных средств (нестероидных противовоспалительных препаратов).

Стадии лихорадочного процесса: стадия подъема температуры (stadium incrementi), стояния температуры на высоких цифрах (stadium fastigii), падения высокой температуры тела (stadium decrementi). При лихорадке у взрослых в стадию подъема температуры тела лихорадка преимущественно обусловлена ограничением теплоотдачи: сужением периферических сосудов и уменьшением притока теплой крови к коже и слизистым оболочкам, торможением потоотделения и снижением испарения, сокращением волосяных луковиц, что и определяет бледность кожи, чувство озноба, «гусиную кожу», мышечную дрожь (сократительный термогенез).

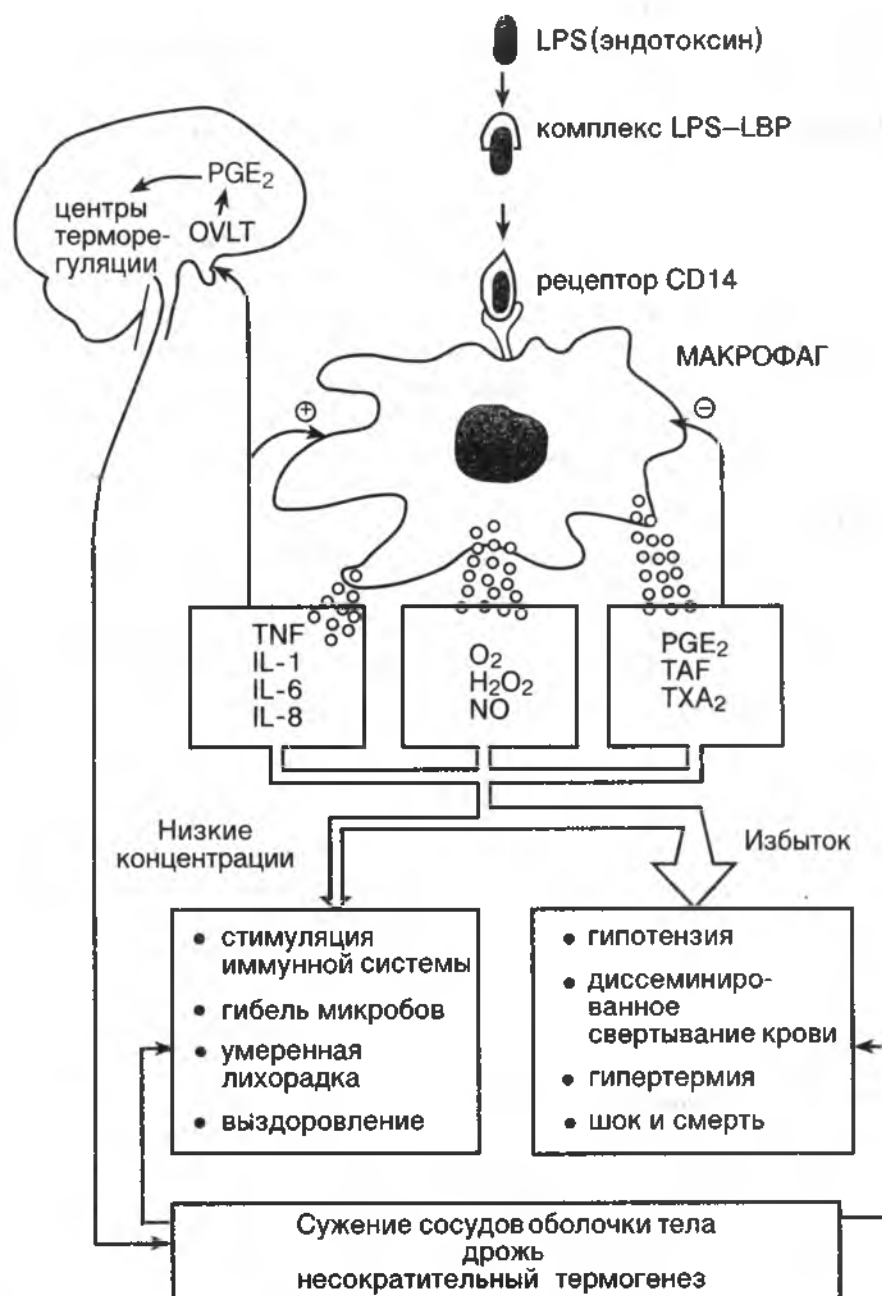


Рис. 12. Главные звенья патогенеза лихорадки [Марьянович А. Т. и соавт., 1999 г.]. LPS — липополисахарид; LBP — липополисахарид-связывающий белок; TNF — фактор некроза опухолей; IL — интерлейкин; PGE₂ — простагландин E₂; TAF — фактор, активирующий тромбоциты; TXA₂ — тромбоксан A₂; OVLT — organum vasculosum laminae terminalis.

В генез этих реакций вносит свой вклад стрессорный и гормональный фон с повышением в крови уровней адреналина, глюкокортикоидов, АКТГ, ТТГ, СТГ, альдостерона, которые обеспечивают и некоторый подъем артериального давления со стимуляцией диуреза и увеличением теплопродукции. После того, как в I стадии лихорадки температура тела поднялась на определенный уровень, она остается такой на некоторое время (дни, часы), но в результате сохраненной терморегуляции происходит увеличение теплоотдачи и «белая лихорадка» меняется на «красную лихорадку» — сосуды кожи расширяются, кожа становится горячей на ощупь, возникает чувство жара.

После прекращения действия пирогенов центр терморегуляции приходит в «доболезненное состояние», «установочная точка» опускается до нормального уровня. Снижение температуры тела может быть постепенным, литическим (несколько суток) или быстрым, критическим (несколько часов или десятков минут) с обильным потоотделением и частым дыханием. При таком критическом снижении температуры тела больному угрожает избыточная потеря хлоридов — «хлоридный кризис». В русской терминологии стадии лихорадки в соответствии с основными клиническими проявлениями называют: озноб — жар — пот.

Теплообмен у детей имеет свои особенности, а следовательно имеются и особенности патогенеза лихорадки. Основными особенностями процесса терморегуляции у новорожденных являются:

- 1) более высокая теплоотдача по отношению к теплопродукции, чем у взрослых (если основной обмен у новорожденных в пересчете на 1 кг массы тела выше в 2 раза, то поверхность тела — в 3 раза);
- 2) резко ограниченная способность увеличивать теплоотдачу при перегревании, а также повышать теплопродукцию при охлаждении (в частности, у них отсутствует «сократительный термогенез»);
- 3) неспособность давать типичную лихорадочную реакцию (то есть перестроить тепловой гомеостаз так, как это отмечается при лихорадке у взрослых), из-за слабой чувствительности нейронов гипоталамуса к лейкоцитарному пирогену и большой концентрации в крови аргинин-вазопрессина, снижающего температуру тела. И все же у новорожденных возможна лихорадочная реакция при инфекциях, но за счет стимуляции обмена, то есть повышения теплопродукции; у них не бывает «белой лихорадки». При этом нередко повышение температуры тела при инфекциях у них кратковременное и в случае измерения температуры тела лишь дважды в день может быть и не выявлено. Особенно снижена возможность повышать теплопродукцию у глубоко недоношенных детей, ибо если у доношенных бурый жир составляет 8% массы тела, то у них — менее 1%, поэтому у детей с очень низкой массой тела при рождении при неоптимальной окружающей темпера-

туре легко возникает гипотермия («холодовая травма») или гипертермия («тепловая травма»).

Лишь к 2–3 годам у ребенка устанавливается циркадный ритм температуры тела. Подробности об особенностях терморегуляции у детей следует прочесть в учебниках «Пропедевтика детских болезней» (1999) и «Неонатология» (2006).

По степени повышения температура тела может быть:

- субфебрильная (до 38°C);
- умеренная фебрильная ($38,1\text{--}39,0^{\circ}\text{C}$);
- высокая фебрильная ($39,1^{\circ}\text{C}$ и выше);
- гиперпирексическая (выше 41°C).

По типу температурной кривой (рис. 13):

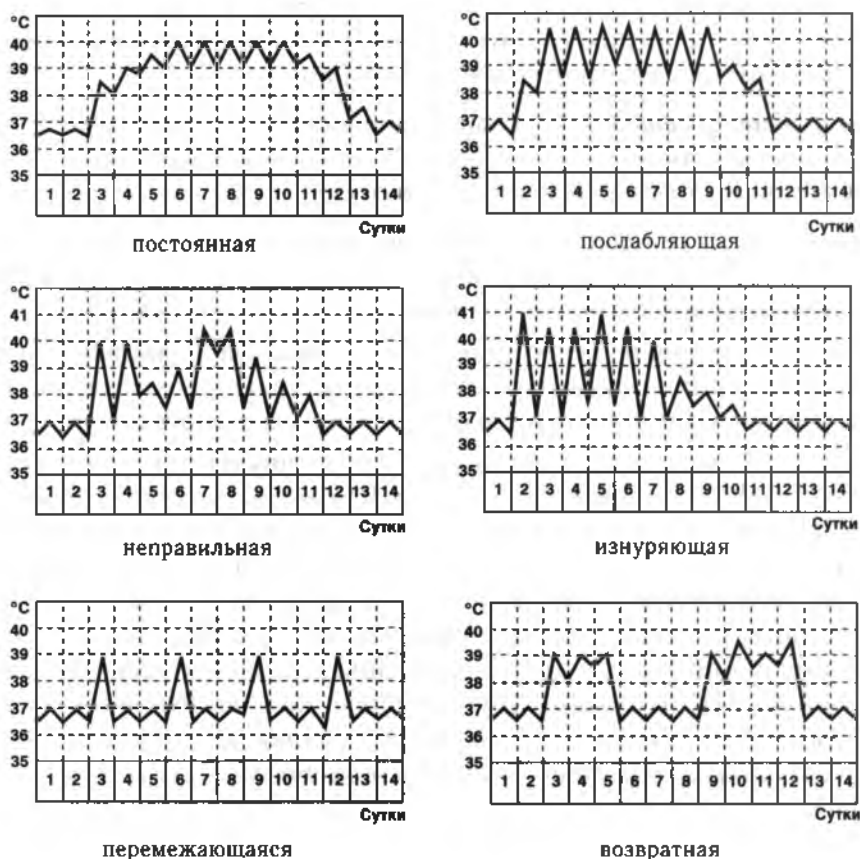


Рис. 13. Типы температурных кривых.

- постоянная (*febris continua*), суточные колебания температуры не превышают 1°C (типичная для тифов);
- послабляющая (*febris remittens*) — суточные колебания более 1°C (вирусные, бактериальные инфекции);
- неправильная, или атипичная (*febris irregularis*, *febris atipica*) высокая или умеренно высокая температура тела, суточные колебания различны и незакономерны (наиболее частый вид лихорадки при любых инфекциях);
- изнуряющая (*febris hectica*), представляющая собой сочетание послабляющей и неправильной лихорадки, с суточными размахами температуры тела, превышающими $2-3^{\circ}\text{C}$;
- перемежающаяся (*febris intermittens*) — кратковременные периоды высокой температуры тела сочетаются с периодами апиреksии, нормальной температуры тела в течение суток (гнойные инфекции, туберкулез, ревматизм); обычно утром температура тела нормальная, но к вечеру отмечается ее значительное повышение, но при ревматоидном артрите, сепсисе Висслера — Фанкони наблюдают обратные соотношения (инверсивный тип);
- возвратная (*febris recurrens*) — характерно чередование лихорадочных приступов (2–7 дней) с периодами апиреksии 1–2 дня (малярия, возвратный тиф, периодическая болезнь, диффузные болезни соединительной ткани и другая иммунопатология);
- «подводная лихорадка» — термин, предложенный в свое время А. А. Киселем, подразумевавшим под ним дневные колебания температуры тела, превышающие 1°C , хотя максимальная температура тела — нормальная или субфебрильная. В его время (начало прошлого века) это было нередко признаком туберкулезной интоксикации.

Изменения в органах и системах при лихорадке:

Система кровообращения — увеличение частоты сердечных сокращений (правило Либермейстера — на каждый 1°C повышения температуры тела пульс учащается на 8–10 ударов, но у маленьких детей лишь на 5; однако, есть исключение — при тифах и бруцеллезе типична брадикардия), что является следствием симпатикотонии и локального согревания узла-водителя сердечного ритма на первых этапах лихорадки; увеличивается ударный и минутный объем сердца, повышается артериальное давление, давление в легочной артерии, возникает централизация кровотока. Лихорадка у больных с сердечно-сосудистой патологией нередко приводит к синусовой аритмии, изменениям на ЭКГ: сокращению интервала P–Q, снижению амплитуды комплекса QRS, изменениям зубца T. При длительном

течении лихорадки при критическом снижении температуры тела может возникать падение артериального давления вплоть до коллапса; кроме того, детям с высокой лихорадкой, в зависимости от преморбидного фона и конституции, могут угрожать сердечная недостаточность, полицитемия, микроциркуляторная недостаточность, ДВС-синдром.

Согласно А. А. Колтыпину, на первых этапах любого инфекционного процесса всегда отмечается симпатикотония.

Центральная нервная система на начальных этапах лихорадки всегда характеризуется торможением коры, объясняемым прямым влиянием интерлейкина-1 β : чувство разбитости, усталости, головная боль, бред, бессонница или сонливость, α -ритм на ЭЭГ.

Внешнее дыхание. На первой фазе лихорадки частота дыхания урежается, а далее — увеличивается (примерно на 4 в минуту при подъеме температуры тела на 1 °С), но глубина дыхания снижается и минутный объем дыхания (МОД) не увеличивается (у детей МОД даже, согласно М. С. Маслову, уменьшается, поэтому одним из очень важных патогенетических механизмов повреждения при лихорадке у детей является гипоксия).

Система пищеварения при лихорадке характеризуется снижением как моторной, так и ферментной активности, снижением слюноотделения (сухость во рту) и кислотности желудочного сока, уменьшением активности пристеночного и вакуольного пищеварения, всасывания пищевых веществ, а потому при лихорадке и нужна «диетическая разгрузка», но не голодание (!). Кроме того, при лихорадке всегда снижается аппетит.

Обмен веществ. Говоря об основных направленностях обмена, необходимо сказать, что на первом этапе лихорадки, на фоне пониженного аппетита и голодания, из энергетических резервов организма, прежде всего, используются углеводы, и потому дыхательный коэффициент приближается к 1. Далее при исчерпании этих резервов и протеолиза для глюконеогенеза организм использует жиры, которые на фоне дефицита углеводов и пентоз (дефицит АТФ) «копят» — возникает кетоз и ацидоз. Вообще метаболический ацидоз и гипогликемия — самый ранний признак системных бактериальных инфекций у детей (особенно грудничков). Отсюда следует, что в лечении лихорадящих детей следует использовать легкоусвояемые углеводы, соки (щелочи).

Азотистый обмен при лихорадке характеризуется катаболической направленностью и становится отрицательным.

Водно-электролитный обмен. На первой стадии лихорадки отмечают кратковременное увеличение диуреза из-за подъема артериального давления и централизации кровотока, а на второй стадии — диурез ограничен (повышен синтез альдостерона и антидиуретического гормона). На третьей стадии увеличивается выведение хлоридов (особенно при обильном

поте) и больному угрожает хлоридный кризис, коллапс. Обратим внимание на то, что при гипертермии вследствие перегревания или большой физической нагрузки не только отмечается водodefицитная дегидратация, что типично для лихорадки, но из-за обильного пота может теряться много натрия, калия, и тогда возникают мышечные спазмы, диарея или вздутие живота, слабость, что на фоне дачи воды без добавления солей может только ухудшить ситуацию, то есть состояние больного.

Биологическую целесообразность лихорадки, как процесса, объясняют ускорением катаболизма «чужого» в очаге воспаления (доказано для пневмококков, менингококков, гонококков, спирохет; причем высокая лихорадка — выше 40°C — просто губительна для этих микробов). Лихорадка стимулирует выработку гамма-интерферона и активность Th-1 лимфоцитов, а значит синтез противомикробных и противовирусных антител, увеличивает хемотаксис нейтрофилов, метаболическую активность в них и выделение лактоферритина, усиливает эффект антибактериальной терапии.

Повреждающий эффект лихорадки особенно очевиден при гиперпирексии (температура тела выше 41°C) и гипертермическом синдроме (температура тела $39,5\text{--}40^{\circ}\text{C}$), но у детей с неблагоприятным преморбидным фоном (в основном перинатальные энцефалопатии разного генеза) возможен и при более низкой температуре тела: резкое нарушение состояния ребенка с доминированием признаков угнетения центральной нервной системы, энцефалопатии, обезвоживания, шока вследствие диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови, сердечной и/или дыхательной недостаточности со снижением артериального давления, гепаторенальным синдромом, отеком головного мозга. Особенно прогностически опасна гиперпирексия во сне. У части детей с таким течением гиперпирексии выявлен дефицит α -антитрипсина.

Фебрильные судороги развиваются у 3–7% детей, обычно в возрасте между 6 мес и 5 годами (максимум на втором году жизни). Большинство педиатров не отмечают связи между выраженностью лихорадки и частотой возникновения фебрильных судорог. В то же время, у большинства детей с фебрильными судорогами имеется наследственная отягощенность (в семьях таких детей отмечают большую частоту либо эпилепсии, судорог, в том числе и фебрильных, у родственников, либо заболеваний сердечно-сосудистой системы, в том числе, пароксизмальных сосудистых расстройств) или перинатальная отягощенность (перинатальные энцефалопатии различного генеза, в том числе, родовой травматизм, асфиксия, внутриутробные инфекции и др.). Обращают внимание на то, что у детей с фебрильными судорогами на первом году жизни чаще были диагностированы и дефицитные состояния — рахит, гипотрофии, а также диатезы. У большинства детей

фебрильные судороги развиваются на фоне ОРВИ. С. В. Hall (1994) установил, что $\frac{1}{3}$ детей с фебрильными судорогами в возрасте до 2 лет перенесли инфекцию, вызванную герпес-вирусом 6-го типа (внезапная экзантема, розеола младенцев).

Причиной судорог считают гипоксию мозга, возникающую на фоне гиперкатехоламинемии, дисфункции структур лимбико-ретикулярного комплекса при, с одной стороны — повышенных потребностях мозга в кислороде, с другой — недостаточности его доставки к мозгу, в том числе, из-за в той или иной степени выраженных поражений легких. Конечно, у каждого ребенка необходимо исключить и непосредственно инфекционное поражение мозга (менингит, менингоэнцефалит). В генезе любого судорожного синдрома ведущее значение отводят накоплению глутамата и поступлению избытка натрия и кальция в нейрон, уменьшению синтеза, высвобождению тормозного медиатора — γ -аминомасляной кислоты.

Клиника

Симптомы острого лихорадочного заболевания отражают, с одной стороны, патогенез лихорадки (и эти признаки описаны в разделе «Патогенез»), с другой — ее этиологию.

Целесообразно различать у детей «белую» и «розовую» лихорадку. Ведущим патогенетическим звеном «белой» лихорадки является чрезмерная гиперкатехоламинемия, что приводит к появлению *клинических признаков централизации кровообращения*: бледность, сухость, мраморность кожи, холодные на ощупь конечности, тахикардия, повышение систолического артериального давления, увеличение разницы между подмышечной и ректальной температурой (до 1°C и выше). При «розовой» лихорадке кожные покровы розовые, влажные, горячие на ощупь. Отсутствие потливости у ребенка с розовыми кожными покровами и лихорадкой должно настораживать в плане подозрения на выраженное обезвоживание из-за диареи, рвот, тахипноэ.

Детей с лихорадкой разделяют на три группы:

- 1) дети с недлительной лихорадкой, у которых анамнез и местная симптоматика позволяют поставить диагноз без дополнительных исследований;
- 2) дети с лихорадкой без местных симптомов, у которых ни анамнез, ни физикальное обследование не позволяют поставить диагноз, но рутинные дополнительные исследования помогают решить вопрос об этиологии и диагностировать заболевание;
- 3) дети с лихорадкой неизвестного происхождения — температура тела выше $38,0^\circ\text{C}$ держится дольше 1 нед и рутинные обследования не позволяют решить вопрос о диагнозе.

Дж. Картнер (1992), тщательно обследовав 446 детей с лихорадкой неясного происхождения, выявил у 44,6% инфекционные заболевания (у 22,9% — респираторные, у 21,7% — мочевые и другие инфекции); у 12,8% — коллагеновые болезни; у 5,6% — опухоли; у 12,1% — самые разнообразные болезни (ангидротическая эктодермальная дисплазия, болезнь Kawasaki, несахарный диабет, периодическая болезнь, лекарственная лихорадка и др.); воспалительные заболевания кишечника — у 1,6%. В 12,6% случаев лихорадка разрешилась, и диагноз установить не удалось. У детей разного возраста структура причин лихорадок неясного генеза различна (табл. 45). Таким образом, у детей с лихорадкой неясного происхождения гораздо более вероятно наличие необычного клинического течения распространенных заболеваний, чем вероятность редких болезней.

Таблица 45

Причины лихорадок неясного происхождения
(Нурмухамедова Е., 1998)

Причины	Дети до 6 лет	Дети 6–14 лет	Дети старше 14 лет
Инфекционные болезни	65%	38%	36%
Новообразования	8%	4%	19%
Аутоиммунные болезни	8%	23%	13%
Множественные	13%	17%	25%
Не установленные	6%	18%	7%

При этом подчеркивают, что такие суперсовременные обследования, как компьютерная томография, ядерно-магнитный резонанс, сканирование с технецием, индием, галлием не имеют преимуществ перед рутинными обследованиями на наиболее распространенные инфекции, ультразвуковыми и обычными рентгеновскими обследованиями.

Вероятность тяжелых бактериальных инфекций и септицемии у детей в возрасте старше 3 мес с лихорадкой неясного происхождения (температура тела от 38,0 °С до 39,5 °С), по данным американских педиатров, составляет 3–5%, в то же время, она гораздо выше у детей в возрасте до 2 мес (10–11%). Частота бактериемий и тяжелых бактериальных инфекций при гиперпирексии (температура тела более 41 °С) доходит до 13–15%. Всех детей с гиперпирексией необходимо госпитализировать, и одним из наиболее принципиальных обследований для них являются повторные посевы крови и мочи на высоте лихорадки (материал должен быть посеян в бактериологической лаборатории в течение первых двух часов после взятия).

Скрытая бактериемия — понятие, используемое для описания детей с фебрильной лихорадкой (обычно в возрасте 3–36 мес), состояние которых удовлетворительно, и у них отсутствует очаг инфекции — но, тем не менее, имеется бактериемия (встречается приблизительно у 1–4 % пациентов указанной возрастной группы). Понятие «скрытая бактериемия» не относится к ребенку, у которого при объективном обследовании с очевидностью обнаружен очаг инфекции. Наиболее частыми причинными агентами скрытой бактериемии являются: *Streptococcus pneumoniae* (в 85–90 % случаев у детей старше 6 мес), *H. influenzae* типа b., *Neisseria meningitidis*, стрептококки группы A, сальмонеллы и *Staphylococcus aureus*. В большинстве исследований показано, что только у небольшого процента (4–7 %) детей при отсутствии лечения развиваются более глубокие формы инфекции, например, менингит. Частота инвазивных форм выше для *H. influenzae* типа b (7–20 %) и *N. meningitidis* (25–35 %). Остается неясным, позволяет ли эмпирическая антибактериальная терапия предупредить эти редкие осложнения скрытой бактериемии [Avner J. R., 2001].

Фебрильные судороги у детей рассматривают как проявление:

- 1) эпилептической реакции (простые фебрильные судороги);
- 2) эпилептического синдрома (осложненные фебрильные судороги на фоне органического поражения мозга);
- 3) эпилепсии.

М. В. Ковеленова (1996), проанализировав клиническую картину у детей с фебрильными судорогами, пришла к заключению, что для детей с простыми фебрильными судорогами типичен приступ судорог, развивающийся на фоне более высокого подъема температуры (39–40 °C) и выраженных симптомов вегетативной сосудистой реакции (похолодания и мраморной окраски кожных покровов дистальных отделов конечностей, генерализованного озноба), то есть клинических признаков централизации кровотока, «белой» лихорадки.

Второй вариант приступа фебрильных судорог, по данным М. В. Ковеленовой, проявляется в виде больших генерализованных припадков на фоне внезапной потери сознания без вегетативного сосудистого компонента и иногда сопровождается хрипом, выделением пены изо рта, непроизвольным мочеиспусканием. Именно при втором типе фебрильных судорог обнаруживают преобладание пароксизмов во время сна. Если у детей с первым типом фебрильных судорог родословная чаще отягощена заболеваниями сердечно-сосудистой системы, то при втором — эпилепсией, судорожным синдромом у родственников. Таким образом, уже клиническая

картина фебрильных судорог дает основание для дифференциально-диагностических размышлений.

Неблагоприятными факторами являются: возникновение фебрильных судорог на фоне умеренно фебрильных величин температуры тела у детей до года и после 5 лет, отсутствие вегетативных сосудистых реакций, длительность судорог более 10 мин, возникновение судорог во сне, асимметрия судорог, указывающая на очаговость поражения мозга. Конечно, для окончательного решения вопроса о характере и прогнозе фебрильных судорог необходимо комплексное обследование детей в условиях неврологического стационара, включающее анализ клинико-анамнестических, электрофизиологических данных (прежде всего, ЭЭГ) во сне и во время бодрствования, ибо приступы фебрильных судорог без вегетативных сосудистых нарушений возможны и у детей с эпилептической реакцией.

Перегревание (тепловой и солнечный удар) опасно тем, что при чрезмерной температуре «ядра» тела (выше 40–40,5°C) возникает тепловая блокада окислительного фосфорилирования, тканевая гипоксия, от которой страдает прежде всего мозг, развивается его отек.

При перегревании нарушения водно-солевого баланса имеют важнейшее значение. Возможен изолированный дефицит воды, проявляющийся жаждой, сухостью кожи и слизистых оболочек (в частности языка), другими признаками дегидратации, олигурией с мочой высокой удельной плотности, ацидозом. Нередок смешанный дефицит воды и электролитов, и в том случае, если пострадавшему будет даваться лишь вода, возникают признаки дефицита натрия: тошнота, диарея, мышечные спазмы. Поэтому при перегревании, гипертермии из-за физической нагрузки, всегда важно поить подсоленной водой, соками, минеральными водами. Надо помнить, что ирритативно-сопоровые нарушения при перегревании возможны еще при нормальной температуре тела: повышенная возбудимость, сильная головная боль, тошнота, рвота, и если присоединяется диарея, то быстро может возникнуть и угнетение, сопор.

Тепловой удар — крайняя степень перегревания с утратой сознания и прекращением потоотделения — кожа мертвенно бледная, но сухая, горячая на ощупь, температура тела высокая. Описано три варианта теплового удара:

- 1) асфиксический (доминирует угнетение дыхательного и сосудодвигательного центров с преобладанием вначале тахипноэ и тахикардии с поверхностным дыханием и нитевидным пульсом, акроцианозом, а далее возникают приступы апноэ, брадикардия);
- 2) паралитический (мышечные спазмы, судороги каждые 3–5 мин и далее вялая кома с остановкой сердечной деятельности, дыхания);

3) психопатический (доминирует расстройство сознания, галлюцинации, бред).

Солнечный удар может протекать так же, как тепловой, но могут доминировать покраснение лица, тошнота, вялость, рвота, расстройство зрения, тахикардия, тахипноэ, сменяющиеся брадикардией, бредом, галлюцинациями с последующим угнетением дыхания, сердечной деятельности.

Диагноз

Стандартная область измерения температуры тела у детей в России — подмышечная впадина. За рубежом принято измерять температуру тела детям до 5 лет в прямой кишке, тогда лихорадкой считают повышение ее выше 38°C. При этом следует помнить, что температура тела, измеряемая в подмышечной впадине, будет на 0,8–0,5°C ниже, оральная и тимпаническая — на 0,5–0,6°C ниже, чем в прямой кишке. Тимпаническую температуру (в наружном слуховом проходе с помощью контактных термометров) пытались использовать для верификации среднего отита, но оказалось, что различие при негнойном отите весьма невелико — в пределах 0,4°C и диагностического значения не имеет. Необходимо помнить, что в течение часа после приема пищи, интенсивных физических усилий температура тела может быть субфебрильной. Мнение о том, что прорезывание зубов может вызвать лихорадку — несправедливо, но в день прорезывания молочного зуба температура тела может повыситься до субфебрильных цифр примерно у половины детей.

Оценивая тяжесть болезни у ребенка с лихорадкой в возрасте до 2 лет, нужно обратить внимание на следующие признаки: характер крика, реакция на ласку и обращение родителей, эмоциональный статус ребенка (живость, вялость, коммуникабельность и др.), цвет кожных покровов, признаки гидратации, аппетит. Считают, что если «ребенок выглядит хорошо», не имеет признаков дегидратации, контактен, не имеет грубых нарушений цвета кожи, то вряд ли у него есть серьезное заболевание.

Петехиальная сыпь в сочетании с высокой температурой может быть ранним признаком инфекции высоковирулентным микроорганизмом, главным образом N. meningitidis (кроме того, ее могут вызывать H. influenzae типа b, S. pneumoniae, стрептококки группы A, S. aureus, Escherichia coli). Частота инвазивных форм, по оценкам, достигает 20% среди госпитализированных детей. Тем не менее, в проспективном исследовании, в которое были включены 411 детей, поступивших в отделение экстренной помощи больниц США с высокой температурой и петехиальной сыпью, их доля составила всего 1,9% [Avner J. R., 2001]. Важные моменты — госпитализация и эмпирическая антибиотикотерапия. Детям, состояние которых удовле-

творительное, если нет видимых причин возникновения петехий, нужно назначить развернутый клинический анализ и посев крови, а также экспресс-тест на антигены стрептококка и менингококка, если имеется фарингит. Необходимость дополнительных исследований, таких как коагулограмма или люмбальная пункция, определяют индивидуально.

Появление судорог у лихорадящего больного особо настораживает педиатра в отношении менингита. Однако следует помнить, что без другой симптоматики (рвота, ригидность шейных мышц, нарушение коммунибельности и сознания ребенка, признаки токсикоза, а у более старших детей головная боль, менингеальные симптомы) менингит у детей практически не встречается. С. Грин и соавт. (1993) из 503 детей с менингитом не нашли ни одного ребенка, у которого бы менингит проявлялся лишь фебрильными судорогами. Поэтому фебрильные судороги без упомянутой выше симптоматики не являются показанием для люмбальной пункции.

Конечно, при осмотре лихорадящего больного нужно тщательно искать признаки локального очага воспаления — отита, респираторных, кишечных, мочевых и других инфекций.

План обследования лихорадящего больного представлен ниже, принципы верификации лихорадки неясного происхождения — в табл. 46, 47.

Стандартные обследования до постановки диагноза «лихорадка неясного происхождения»:

- Полный клинический анализ крови.
- Микроскопия и бактериоскопия осадка мочи, посев мочи.
- Уровни мочевины и электролитов в плазме крови.
- Тесты на функцию печени.
- Маркеры воспаления: СОЭ, С-реактивный белок в крови.
- Посев крови в момент лихорадки.
- Титр антистрептолизина в крови.
- Общая гемолитическая активность комплемента.
- Вирусная серология, включая вирус Эпштейна—Барр.
- ПЦР-диагностика вирусных (вирусы группы герпес) и бактериальных (см. табл. 46) инфекций.
- Посев браш-биопсии и/или мазка из носоглотки на вирусы и бактерии.
- УЗИ органов брюшной полости.
- Рентгенограмма грудной клетки.
- Бактериоскопия и вирусоскопия кала, копрограмма, посев кала на бактерии и вирусы.

- Уровни иммуноглобулинов в крови IgG с подклассами, IgD и IgE.
- Антиядерные и антифосфолипидные антитела в крови.
- Уровни и отношение T4/T8 лимфоцитов в крови.
- Три толстых мазка крови, если малярия возможна.

Таблица 46

Причины лихорадки неясного происхождения и пути диагностики
(Wood M. et al., 2004)

Диагнозы	«Наводящие» симптомы*	Обследования первого ряда
1	2	3
Локальные бактериальные инфекции		
Абсцесс	Местные симптомы	Лучевая диагностика, лейкоцитарная формула крови
Эндокардит	Появившийся шум при аускультации сердца, гематурия	Повторные посевы крови, эхокардиограмма
Мастоидит	Локальная повышенная чувствительность	Компьютерная томография с контрастом, МРТ
Остеомиелит	Местные симптомы	Рентгенограмма кости, МРТ
Септический артрит	Местные симптомы	УЗИ сустава, пункция сустава
Синусит	Локальная боль	Компьютерная томография с контрастом
Другие инфекции		
Бруцеллез	Гепатоспленомегалия, сельскохозяйственное сообщество	Повторные посевы крови и мочи, серологические исследования (<i>Brucella</i> spp.)
Кампилобактериоз	Диарея (нередко кровавая)	Бактериоскопия и посевы кала
Болезнь кошачьей царапины	Лимфаденопатия, кошачья царапина	Биопсия лимфатического узла, серологические исследования (<i>Bartonella</i>)
Эпштейн–Барр вирусная инфекция	Лимфаденопатия, гепатомегалия	ПЦР диагностика вируса, обнаружение IgM-антител к вирусу
Энтеровирусная инфекция	Сыпь	Вирусологическое исследование кала, серологические исследования
Гепатит	Желтуха, чувствительность при пальпации края печени	Активность трансаминаз крови, серологические исследования
Лептоспироз	Занятие сельским хозяйством, головная боль, миалгии, затем желтуха	Серологические исследования (<i>Leptospira interrogans</i>)
Лайма болезнь	Сыпь, возможен болезненный укус	Серологические исследования (<i>Borrelia burgdorferi</i>)
Малярия	Путешествие в эндемичной зоне	Мазок крови (толстая капля)

Продолжение табл. 46

1	2	3
Сальмонеллез	Диарея	Бактериологические посевы кала, мочи, крови
Дизентерия	Диарея	Бактериологические посевы кала
Туберкулез	Тубконтакт или проживание в эндемичном месте	Туберкулиновые тесты, активность лактатдегидрогеназы в крови
Иерсиниоз	Диарея	Бактериологические посевы кала, серологические исследования
Постинфекционные болезни		
Ревматическая лихорадка	Недавний фарингит, критерии Джонса	Посевы мазка из зева, титр антистрептолизина, анти-ДНК-аза В антитела в крови, ЭКГ
Постстрептококковый реактивный артрит	Недавний фарингит, артрит	Посевы мазка из зева, титр антистрептолизина, анти-ДНК-аза В антитела в крови
Рейтера синдром	Уретрит, артрит, конъюнктивит	Бактериологические посевы кала, HLA-фенотип (имеющие B27 HLA-антиген — предрасположены)
Злокачественные опухоли		
Лимфогранулематоз	Лимфоаденопатия, потеря массы тела, ночные поты	Биопсия лимфатического узла
Лейкоз	Сplenомегалия, анемия, тромбоцитопения	Анализ мазка периферической крови и пунктата костного мозга
Лимфома	Лимфоаденопатия	Биопсия лимфатического узла, активность лактатдегидрогеназы
Нейробластома	Локальная «масса», анемия	Катехоламины мочи, УЗИ исследование
Опухоль Вильмса	Боль и образование в животе, гематурия	УЗИ исследование живота и почек
Болезни соединительной ткани		
Болезнь Бехчета	Оральные и генитальные язвы, конъюнктивит	—
Болезнь Шенлейна-Геноха	Типичная сыпь, гематурия, артрит	Уровень антигена фактора Виллебранда в крови
Ювенильный дерматомиозит	Типичная сыпь, мышечная слабость	Активность креатинкиназы в сыворотке крови
Узелковый периартериит	Сыпь, вовлечение суставов	Биопсия, ангиография почек
Саркоидоз	Артрит, увеит	Активность ангиотензин-превращающего фермента в крови, биопсия пораженной зоны (если возможно)

1	2	3
Системная красная волчанка	Типичная сыпь, вовлечение почек	Анти-ДНК-антитела, биопсия почек
Системное начало ювенильного артрита	Артрит, типичная сыпь с лихорадкой, болезненный вид	Уровень ферритина в крови
Гранулематоз Вегенера	Очаговые изменения в легких, почечная недостаточность	Биопсия, антинейтрофильные цитоплазматические антитела
Разные		
Лекарственная лихорадка	Предположительная связь с лекарством	Отмена предполагаемого лекарства
Фасцииты	Не представлены в больнице	Тщательное наблюдение в различных зонах
Воспалительные заболевания кишечника	Диарея, потеря массы тела	Копрограмма, клинический анализ крови
Болезнь Kawasaki	Сыпь, эритема и далее шелушение ладоней, трещины губ, шейная лимфаденопатия	Эхокардиограмма, УЗИ желчного пузыря
Синдромы периодической лихорадки	Рецидивирующие эпизоды лихорадки	Повторные полные клинические анализы крови, семейный анамнез
Тиреотоксикоз	Потеря массы тела, тремор, потливость, тахикардия, глазная симптоматика	Уровни ТТГ и тиреоидных гормонов, анти тиреоидные антитела

* «Наводящие» на предположение о диагнозе симптомы могут и отсутствовать.

Таблица 47

Основные варианты заболеваний с периодической лихорадкой

Синдром/болезнь	Клиническая картина	Диагностические критерии	Лечение
1	2	3	4
Системный ювенильный идиопатический артрит	Артралгии/артрит мелких суставов, утренняя скованность, непредсказуемые эпизоды лихорадки в течение нескольких последних недель/месяцев, сыпь, гепатоспленомегалия, системная аденопатия, увеит, плеврит и/или перикардит	Нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитоз, увеличенная СОЭ, повышенные уровни в крови CR-белка, ферритина	Смотри главу 14
Болезнь Бехчета	Лихорадка в течение недели без определенной периодичности в сочетании с афтозными язвами (1–3 см) полости рта и гениталий, иридоциклитом и синовитами. Возможны узловатая эритема, тромбозы вен, менингоэнцефалит	Клиническая картина	Симптоматическая терапия, есть попытки лечения β-интерферонами

Окончание табл. 47

1	2	3	4
Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь)	Аутосомно-рецессивно передающаяся болезнь (армяне, арабы, евреи), обычно возникающие в детстве/юности 1–2-дневные регулярные эпизоды лихорадки, ассоциированные с абдоминальным синдромом (сильные боли в животе, в дальнейшем — перитонит), суставным синдромом (артралгии, в дальнейшем — артриты), торакальным синдромом (боли в грудной клетке, сердце, в дальнейшем — плеврит), сыпью, в дальнейшем — амилоидозом	Выявление мутации гена периодической болезни (MEFV), расположенного на 16-й хромосоме (16p13.3), экспрессирующегося в гранулоцитах и кодирующего белок пирин/мареностин, состоящий из 781 аминокислоты	Глюкокортикостероиды не эффективны, положительный эффект оказывает терапия колхицином, иногда 4-аминохинолоновыми препаратами (делагил, плаквинил)
Семейная лихорадка Гиббермана (TRAPS- — tumor necrosis factor receptor superfamily 1A-associated periodic syndrome)	Аутосомно-доминантно наследуемое заболевание с короткими (обычно 2 дня) эпизодами лихорадки, сочетающимися с артритами, мышечными болями и сыпью	Клиническая картина (при исключении других причин периодической лихорадки), подъем в крови уровня фактора некроза опухоли, выявление дефектного гена рецептора к нему	Симптоматическая терапия, глюкокортикостероиды
Гипериммуноглобулинемия D (HID-синдром)	Возникающие на первом году жизни (нередко после вакцинации против дифтерии, коклюша, кори) 3–7-дневные эпизоды лихорадки, которые могут сочетаться с диареей, артралгиями (в дальнейшем артритами, даже с деформацией суставов), ознобами, болями в животе, тошнотой, головной болью, лимфаденопатией, пятнисто-папулезной сыпью. У подавляющего большинства во взрослом периоде последствий нет	Повышенный уровень в крови IgD, а нередко и IgA. Высокий уровень мевалоновой кислоты (mevalonic acid) в моче	Симптоматическая терапия антипиретиками и антибиотиками при подтвержденной инфекции
Синдром Маршала (PFARA-синдром — periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenoiditis)	Регулярные (с интервалом 2–12 недель, в среднем 4,5 нед) 4–5-дневные лихорадки с возраста до 5 лет. В период лихорадки при отсутствии признаков ОРЗ: афтозный стоматит, шейная лимфаденопатия, фарингит, но нет нейтропении. Полностью нормальное состояние в межлихорадочный период, нормальный рост и развитие. Отдаленных последствий — нет	Клиническая картина (при исключении других причин периодической лихорадки), отличный эффект от однократного приема внутрь глюкокортикостероидов (преднизолон 1 мг/кг)	У 40% больных со временем (в течение нескольких лет) — самоизлечение. Положительный эффект оказывает применение глюкокортикостероидов и циметидина. Оптимальный эффект (60–90%) выздоровление при тонзиллэктомии
Циклическая нейтропения	Регулярные (примерно каждые 3 нед) нейтропении, на фоне которых развиваются инфекционные процессы	Нейтропения и моноцитоз на фоне фебрильных эпизодов	Симптоматическая терапия. Применение гранулоцитарных колониестимулирующих факторов (см. Приложение 4)

Лечение

Диета. Назначение дополнительного количества жидкости необходимо любому лихорадящему ребенку для профилактики обезвоживания, легко наступающего у детей в связи с учащением дыхания и усилением потоотделения и приводящего к сгущению крови. У детей старше 1 года дополнительную жидкость дают в виде ягодных и фруктовых морсов, отваров, соков. Диетические ограничения определяются характером заболевания, преморбидным фоном. Вообще важно помнить, что ребенок не должен голодать, и даже при резко сниженном аппетите целесообразны легкоусвояемые углеводы. Избегают острых блюд, трудно усвояемой пищи, продуктов промышленного консервирования. Пища должна быть химически, механически и термически щадящей. Кормить насильно, конечно, не следует, но настойчивость в предложении пищи проявить все же надо, чтобы ребенок не голодал.

Физические методы охлаждения увеличивают отдачу тепла с поверхности тела, и их обычно применяют при температуре тела выше 39°C — *обтирание губкой*, смоченной водой, с температурой $30\text{--}32^{\circ}\text{C}$ в течение 5 мин, каждые полчаса (4–5 раз). Подчеркнем три обстоятельства:

- 1) обтирание губкой с водой комнатной температуры ($20\text{--}25^{\circ}\text{C}$) оказывает меньший жаропонижающий эффект;
- 2) добавление водки, уксуса не увеличивает эффект жаропонижающей процедуры;
- 3) методы физического охлаждения не показаны при «белой» лихорадке.

Ванны. При гиперпирексии (температура тела выше $40,5\text{--}41^{\circ}\text{C}$) показаны охлаждающие ванны: ребенка погружают в ванну с водой температуры на 1°C ниже, чем температура тела у ребенка, и далее воду постепенно охлаждают до 37°C . Все купание должно продолжаться около 10 мин. При этом теплоотдача будет в 3 раза выше, чем после влажных обтираний или обдувания. В старое время в такую ванну добавляли настойку валерианы (1 столовая ложка на ванну).

Жаропонижающие средства. Аргументами против назначения жаропонижающих средств являются:

- 1) лихорадка может служить единственным диагностическим и прогностическим индикатором заболевания;
- 2) жаропонижающая терапия «затушевывает» клиническую картину заболевания, обеспечивая чувство ложной безопасности;
- 3) лихорадочная реакция — защитная, усиливает иммунный ответ и т. д. (см. раздел «Патогенез»);

- 4) жаропонижающие средства не сокращают общей длительности лихорадочного периода при ОРВИ, ветряной оспе и других инфекциях.
- 5) в то же время, жаропонижающая терапия несет в себе и определенный риск, включающий побочные эффекты (назальная обструкция и аллергические реакции, кровоточивость, повреждение слизистой оболочки желудка; аспирин — синдром Рея и др. см. табл. 48).

Таблица 48

Относительный риск развития побочных реакций на различные препараты по данным обзора нескольких эпидемиологических исследований (Martinez C., Weidman E., 1995)

Препарат	Агранулоцитоз	Апластическая анемия	Анафилаксия	Желудочно-кишечное кровотечение
Дипирон (анальгин)	16,0	1,0	3,6	1,6
Парацетамол	1,2	1,4	1,9	1,1
Ацетилсалициловая кислота (аспирин)	2,0	1,2	3,6	3,7
Диклофенак и ибупрофен	1,0	4,2	6,5	4,2
Индометацин	6,6	8,2	1,0	7,2

Показания к назначению жаропонижающих препаратов:

- лихорадка с температурой тела (в подмышечной впадине) выше 39°C ;
- лихорадка с температурой тела выше $38\text{--}38,5^{\circ}\text{C}$ у детей с перинатальными энцефалопатиями, врожденными пороками сердца и другой легочной и сердечной патологией, когда до болезни у ребенка была гипоксия; у детей с наследственными аномалиями обмена веществ, судорогами в прошлом, в том числе фебрильными, а также у детей, плохо ее переносящих (дефекты коммуникабельности, избыточное возбуждение, угнетение, мышечные и головные боли и др.);
- детям первых трех месяцев жизни при температуре тела 38°C .

В качестве жаропонижающих средств обычно используют нестероидные противовоспалительные препараты (НПВС). НПВС, ингибируя циклооксигеназу и синтез простагландина E_2 , обладают антипиретическим и обезболивающим эффектами (фарингит, ангина, острый средний отит), увеличивают желудочную секрецию и кишечную моторику, снижают экскрецию натрия и диурез, ингибируют коагуляцию и агрегацию тромбоцитов (за исключением парацетомола). Кроме того, они могут у чувстви-

тельных лиц вызывать бронхоспастический эффект за счет усиления липоксигеназного пути, высвобождения лейкотриенов. Бронхоконстрикция при назначении ацетомифена (парацетамола) может быть связана и с истощением глутатиона в респираторном тракте и отсюда — снижением антиоксидантной защиты в легких.

Аллергические реакции на НПВС могут быть обусловлены и неактивными ингредиентами (улучшающие вкус, подкрашивающие).

НПВС, применяемые в России при лихорадке у детей [Н. А. Геппе, 2002]:

- парацетамол (65%);
- ибупрофен (35%);
- метамизол (анальгин) (около 20%);
- аспирин не рекомендуется при острых вирусных инфекциях у детей в связи с риском развития синдрома Рея (см. главу 11).

Аспирин (ацетилсалициловая кислота). Эдмунд Стоун 25.04.1763 г. писал в Королевское общество врачей Англии о жаропонижающем действии коры ивы *Salix alba*. В 1839 г. выделена салициловая кислота и в 1899 г. фирма «Байер» начала выпускать аспирин. Американцы потребляют ежегодно 16 тонн аспирина (80 млрд. таблеток) и тратят на это примерно 2 млрд долларов. Показания: боль, лихорадка, подагра, предотвращение сердечных приступов, повторных инфарктов миокарда и церебральных тромбозов, рассасывание мозолей и т. д. В 1971 г. Дж. Вэйн показал, что аспирин снижает активность или блокирует циклооксигеназу, тем самым, снижая синтез простагландинов (Нобелевская премия в 1982 г.).

Побочные эффекты (помимо перечисленных в таблице): язвы желудка, кровоточивость за счет ингибирования агрегационной функции тромбоцитов, олигурия, гипогликемия, «аспириновая астма», *у детей — синдром Рея*. Исключение аспирина как рутинного жаропонижающего средства привело к значительному снижению частоты синдрома Рея в США с 555 случаев в 1980 г. до 36 в 1987 г.

Фармакологический Государственный Комитет России 25.03.1999 г. постановил внести дополнение в инструкцию по применению ацетилсалициловой кислоты в раздел противопоказания: острые вирусные инфекции у детей до 15 лет.

Парацетамол (ацетомифен, тайленол) — производное анилина, химически близкое к фенацетину, что, по-видимому, обуславливает его анальгетический эффект. Парацетамол, в отличие от других НПВС, обладает преимущественно центральным действием на синтез простагландинов, а потому может быть назначен у детей с наследственными тромбоцитопатиями,

бронхиальной обструкцией, олигурией. Парацетамол хорошо всасывается из ЖКТ (преимущественно из тонкой кишки) с пиком максимальной концентрации в плазме крови через 30–90 мин (средний уровень препарата в плазме при использовании жидких форм достигается через 20 мин). Период полувыведения препарата из организма 2–4 ч (при использовании свечей 6 ч).

Элиминация препарата происходит путем биотрансформации в печени — до 90–95% от принятой дозы. Причем, у новорожденных преобладает образование парных эфиров с серной кислотой (сульфатов), а у старших детей (12 лет и старше) и взрослых — с глюкуроновой кислотой (глюкуронидов). Небольшая часть препарата (около 4%) под воздействием цитохрома Р-450 и глутатина оксидируется в очень реакционную молекулу — N-Acetil-benzochriomin. Детоксикация этого хинона происходит путем присоединения к серосодержащим аминокислотам, но при увеличении содержания Р-450 (например, при назначении фенобарбитала, рифампицина) или истощении содержания серосодержащих соединений, названный метаболит токсичен для печени и других органов (сердце, мозг, почки).

Парацетамол противопоказан при заболеваниях печени. Гемолитическая анемия при приеме препарата может быть обусловлена дефицитом Г-6-ФД или глутатион-редуктазы эритроцитов.

Назначают по 10–15 мг/кг 3–4 раза в сутки. Максимальная доза 60 мг/кг/сут. Детские формы парацетамола в России представлены в виде сиропа, суспензии по 120–160 мг/5 мл (чайная ложка), свечей по 50–150 мг в свече, таблетках по 200 и 500 мг (только для детей старше 6 лет). Парацетамол не следует давать более 3 дней.

Побочные эффекты у детей раннего возраста редки в виду типичного для этого возраста низкого содержания цитохрома Р-450 в печени, но при передозировке препарата (в типичных случаях более 140–150 мг/кг/сут) развиваются через 1–2 дня *симптомы интоксикации*: усталость, боли в животе, тошнота, рвота, понос, гепатомегалия, эритема ладонной (пальмарная) и тыльной стороны кистей рук, кардиомиопатия, повышение в крови активности трансаминаз и ЛДГ. *Лечение*: назначение внутрь ацетилцистеина в дозе 140 мг/кг и далее по 70 мг/кг каждые 4 ч (всего 17 доз), гептрала (аденинметионин).

Ибупрофен (Ибуфен, Нурофен и др.) обладает, помимо центрального, также периферическим противовоспалительным эффектом, на 80% всасывается из ЖКТ (пик концентрации в крови через 1 ч, в синовиальной жидкости — через 5–6 ч), биотрансформируется в печени и 60–90% препарата выводится с мочой в виде метаболитов. Из-за несколько большей частоты побочных эффектов (20% против 6% у парацетамола) — диспепсия, желу-

дочные кровотечения, олигурия и др., ибупрофен обычно рекомендуют применять как жаропонижающее второго выбора при инфекциях с выраженным воспалительным компонентом и в случае непереносимости или ограниченной эффективности парацетамола [Таточенко В. К., 2004]. В отличие от парацетамола, ибупрофен не назначают детям до 3 мес.

Назначают по 5–6 мг/кг 3 раза в сутки или по 10 мг/кг 2 раза в сутки. Максимальная доза 40 мг/кг/сут.

Анальгин (метамизол) за рубежом снят с производства в связи с его побочными эффектами: анафилактический шок и коллаптоидные состояния, агранулоцитоз (1 на 3000 в Швеции), апластическая анемия, повышение судорожной готовности, нефропатия, синдром внезапной смерти. В России в 1993–1998 гг. отравления метамизолом составляли 0,25–1,56% всех зарегистрированных случаев лекарственных отравлений. Фармкомитет России 26.10.2000 г. постановил производить отпуск препаратов, содержащих метамизол, для детей только по рецептам врача, рекомендовать прием препаратов, содержащих метамизол, не более 3 дней. Анальгин используют только парентерально в неотложных ситуациях (50% раствор по 0,1 мл на год жизни).

Нимесулид — НПВС из группы ингибиторов циклооксигеназы-2, используемый при ревматоидных болезнях у детей с 12 лет, из-за токсичности нецелесообразно применять как жаропонижающее [Таточенко В. К., 2004].

Амидопирин (пирамидон) в прежние годы широко применяли у лихорадящих детей (4 мг/кг разовая доза), но сейчас от него отказались из-за возможного неблагоприятного влияния на гемопоэз (лейкопения, гранулоцитопения, вплоть до агранулоцитоза), а также аллергических и других осложнений (провоцирование судорожного синдрома). В связи со сказанным, у детей нельзя применять как жаропонижающее средство цефекон-М, куда входит амидопирин, и цефекон, содержащий фенацетин, также запрещенный к использованию в детской практике. Как сочетать физические меры охлаждения с назначением жаропонижающих средств? Рекомендуют обтирание губкой, смоченной теплой водой (30–32 °C), в течение 5 мин на 30-й, 60-й и 90-й минутах после приема парацетамола.

Нейролептики. Установлено, что у детей с «белой» лихорадкой, то есть выраженными клиническими признаками централизации кровообращения, с нарушениями микроциркуляции применение НПВП либо неэффективно, либо недостаточно эффективно для снижения температуры тела. Таким детям назначают препараты из группы фенотиазинов (пипольфен, дипразин, пропазин) в дозе 0,25 мг/кг (разовая доза) без или в сочетании с дроперидолом (0,05–0,1 мл 0,1% раствора на 1 кг массы тела на введение) через каждые 6–8 ч. Эти препараты понижают возбудимость ЦНС, в том числе рецепторов симпатической иннервации, склонность к судорогам, расширяют периферические сосуды, устраняя этим нарушения микроцир-

куляции и увеличивая потоотдачу. Применяют препараты внутривенно или внутримышечно. Особенно рекомендуют такую смесь для детей в возрасте от 1 мес до 1 года с лихорадкой выше $39,2^{\circ}\text{C}$.

Э. К. Цыбульский (1998) рекомендовал при стойкой злокачественной гипертермии усиливать вышеперечисленную терапию внутривенным введением 0,25% раствора новокаина 2 мл/кг. Все лечение лихорадки необходимо проводить на фоне оксигенотерапии, а злокачественная (не поддающаяся терапии) гиперпирексия может быть показанием к переводу больного на ИВЛ. Детей раннего возраста с выраженными признаками централизации кровообращения, не проходящими на фоне жаропонижающей терапии, необходимо госпитализировать.

Сосудорасширяющие средства. Сосудорасширяющие средства назначают в первую очередь детям старше 1 года с клиническими признаками централизации кровообращения. Начать можно с никотиновой кислоты по 1 мг/кг на прием одновременно с дачей парацетамола (10–15 мг/кг). Неэффективность двухкратной дачи препаратов может быть показанием для внутримышечного введения пипольфена и дроперидола в упомянутых выше дозах. Вместо дроперидола можно использовать и пентамин (2 мг/кг). Многие педиатры предпочитают как первое назначение детям старше года с клиническими признаками централизации кровообращения использовать сочетание таких препаратов, как папаверин и дибазол, чаще в виде комбинированного препарата — папазола (1 мг/кг — разовая доза для приема внутрь).

Антибактериальная терапия показана лишь при бактериальных инфекциях и не целесообразна при ОРВИ. У больных ОРЗ ее назначают при наличии:

- гнойных осложнений (гнойные синусит или лимфадениты, паратонзиллярный абсцесс, нисходящий ларинготрахеит);
- острого тонзиллита (фолликулярная, лакунарная и другие ангины с пробками, налетами) или анаэробной ангины;
- острого среднего отита;
- пневмонии;
- синусит (при сохранении клинических и рентгенологических изменений в пазухах через 10–14 дней);
- респираторного микоплазмоза и хламидиоза (бронхит, атипичная пневмония);
- гематологических признаках бактериальной инфекции — лейкоцитоз более 15000 в мкл, молодых форм более 500 в мкл, СОЭ более 30 мм в час.

Обычно назначаемые антибиотики: aminopenicillins — амоксициллин, ампициллин или защищенные пенициллины (уназин, амоксиклав, аугментин), цефалоспорины 2-го поколения — цефуроксим-аксетил (зиннат, зинацеф).

Лечение при тепловом, солнечном ударе. Прежде всего, необходимо физическое охлаждение — постоянное орошение водой в сочетании с обдуванием обширной поверхности тела вентилятором, проводимые в прохладном помещении (температура воздуха 18–20°C); пакеты со льдом, расположенные в зонах максимального теплообмена (паховая, подмышечная области). При солнечном ударе на голову положить полотенце, смоченное холодной водой.

Упомянутые процедуры следует прекратить, как только температура тела снизится до 38,5°C. Показана кислородотерапия, а при утрате сознания — интубация и ИВЛ. При сохраненном сознании и возможности больного пить обязательно назначение внутрь глюкозо-солевых растворов, а при невозможности этого — доступ к вене и внутривенная инфузия (10% глюкоза и раствор Рингера в соотношении 3:1 по 20–30 мл/кг массы тела в час). При отсутствии стандартных глюкозо-солевых растворов (оралит, глюкосолан и др.) на 1 л воды добавляют по 0,5 чайной ложки поваренной соли и соды питьевой и 2 столовых ложки сахарного песка. По возможности, выпить 40–50 мл/кг за 4–6 ч.

Лечение при фебрильных судорогах. В большинстве случаев к моменту прихода врача судороги уже окончились, ибо продолжаются они обычно от нескольких секунд до нескольких минут. Если же судороги возникли при враче, то экстренная помощь включает, прежде всего, обеспечение оптимального положения больного — на боку, с головой, опущенной несколько ниже туловища. Полезно освободить ребенка от лишней одежды, обеспечить доступ свежего воздуха, успокоить родителей.

Из препаратов, которые применяют непосредственно в момент фебрильных судорог, предпочтителен диазепам или лоразепам (ативан). Его вводят внутримышечно (лучше внутривенно) в дозе 0,2–0,5 мг/кг, лоразепам — 0,05–0,2 мг/кг с последующим капельным вливанием 10% растворов глюкозы. При статусном течении фебрильных судорог следует проводить интубацию и переводить больного на вспомогательную вентиляцию легких (ВВЛ) или ИВЛ для обеспечения достаточного доступа кислорода.

Такие противосудорожные препараты, как дифенин (фенитоин) и карбамазепин (финлепсин), неэффективны при фебрильных судорогах.

Если судорожный синдром уже закончился, то обычно на 8–10 дней назначают внутрь фенобарбитал или диазепам (валиум). Обычная суточная доза фенобарбитала 4–5 мг/кг массы тела, но надо помнить, что противосу-

дорожная концентрация препарата при таких дозах возникает лишь через 8–10 дней. Поэтому, если судорожный синдром был достаточно длительный (более 10 мин) или атипичный, то нужно в первый день лечения дать нагрузочную дозу фенobarбитала — 15–20 мг/кг, разделенную на 3 приема; далее 3–5 мг/кг в сутки. При таком назначении уже к началу второго дня лечения в крови возникает противосудорожная концентрация фенobarбитала (более 10 мг/л плазмы). Диазепам дают либо в свечах, либо внутрь. Разовая доза диазепама в свечах 0,2–0,45 мг/кг массы тела.

Терапевтическая концентрация препарата (150–300 нг/мл) возникает через 20–30 мин. Внутрь диазепам назначают в дозе 0,5 мг/кг массы тела, и указанная терапевтическая концентрация препарата в крови достигается через 3–30 мин; ниже терапевтической концентрации уровень диазепама наблюдали через 4 ч. Поэтому обычная суточная доза диазепама для приема внутрь 0,6–0,8 мг/кг массы тела, разделенная на три приема.

Не следует слишком активно использовать физические методы охлаждения, в частности, холодные ванны, клизмы, промывание желудка холодной водой и прочие подобного рода процедуры, ибо дискомфорт, который они могут вызвать у ребенка — провокатор судорожного синдрома. Конечно, стремление выяснить генез лихорадки, назначение жаропонижающих средств (парацетамол в комбинации с пипольфеном и дроперидолом), также как и активные поиски данных за нейроинфекцию и, при любых сомнениях в пользу менингита, производство люмбальной пункции (в условиях стационара) или госпитализация — важнейшие звенья лечения.

Профилактика фебрильных судорог. П. А. Темин и соавт. (1996) дают частоту трансформации фебрильных судорог в эпилепсию 4–5%. Зарубежные авторы подчеркивают, что если у ребенка и в его семье нет вышеупомянутых факторов риска, то вероятность трансформации в эпилепсию — 1%, когда их несколько — 9%; причем вероятность повторных фебрильных судорог у любого ребенка — 50%. В связи с этим, есть две схемы профилактики фебрильных судорог: длительная противосудорожная терапия и интермиттирующая профилактика.

Наибольшее количество сторонников имеет вторая схема — интермиттирующее назначение противосудорожных средств одновременно с жаропонижающими при первых признаках инфекционного заболевания.

При интермиттирующей профилактике диазепам дают внутрь или ректально в суточной дозе 0,6–0,8 мг/кг (на 3 приема внутрь в сутки) с момента появления первых признаков лихорадочного заболевания до 2 дней после полного восстановления.

Парацетамол дают лишь в первые дни болезни. Длительное назначение фенobarбитала с дифенином или вальпроата натрия имеет свои побочные эффекты. В частности, при длительном назначении фенobarбитала могут

возникать раздражительность, нарушение внимания, гиперподвижность, агрессивность, нарушение познавательных функций со снижением коэффициента интеллектуальности. Мы наблюдали мальчика дошкольного возраста, у которого многолетнее лечение фенobarбиталом с дифенином привело к стойкой гипогликемии, имитировавшее инсулиному. Вальпроат натрия обладает гепатотоксическим эффектом (вплоть до развития состояния, напоминающего синдром Рея), гастроэнтеропатическим (гастриты, гастроэнтериты, колиты) и панкреотоксическим действием, может вызвать алопецию. Следовательно, длительно противосудорожные средства после фебрильных судорог назначают лишь детям после обследования в неврологическом стационаре.

Диспансерное наблюдение детей, перенесших фебрильные судороги, осуществляют совместно участковый педиатр и невропатолог. Считают, что если в родословной ребенка нет лиц с судорожным синдромом и он перенес простые фебрильные судороги, то нет необходимости делать электроэнцефалограмму (ЭЭГ). Если у ребенка первых месяцев жизни возникли фебрильные судороги, то его все же лучше обследовать в стационаре и исключить текущую нейроинфекцию, факоматозы, наследственные аномалии обмена веществ, хромосомные синдромы, перинатальные поражения, опухоли мозга. Такой же подход должен быть и у детей с фебрильными судорогами, имевших в прошлом и афебрильные судороги.

Показаниями для госпитализации в неврологическое отделение являются: сложные фебрильные судороги; осложненные судороги, наличие у ребенка очаговой симптоматики; судороги, продолжающиеся более 15 мин; фебрильные судороги, не купирующиеся антиконвульсантами; повторные фебрильные судороги в течение одного лихорадочного эпизода; подозрение на органическую патологию центральной нервной системы (опухоль, гематома, энцефалит, менингит). ЭЭГ проводят после приступа фебрильных судорог и далее 1 раз в год. Вакцинацию детей проводят через месяц после выздоровления — исключение АКДС — лучше делать ее без коклюшного компонента (АДС-М) через 6 мес после судорожного приступа.

Вопрос о снятии с активного наблюдения невропатологом и педиатром решают, как правило, через два года после последнего эпизода фебрильных судорог. Задачи диспансерного наблюдения:

- 1) предупреждение повторения судорожных пароксизмов;
- 2) своевременная диагностика или исключение органической патологии центральной нервной системы;
- 3) рациональная подготовка ребенка к проведению профилактических прививок;

4) превентивные меры или своевременная диагностика побочных эффектов и осложнений плановой медикаментозной терапии.

Необходимо успокаивать родителей — правилом является то, что фебрильные судороги в эпилепсию не переходят (более чем в 95% случаев, по П. А. Темину), а потому нет никаких оснований родителям искать всевозможных экстрасенсов, колдунов и прочих жуликов, изображающих из себя народных целителей.

Много пишут о лекарственных лихорадках, особо подчеркивая возможную роль препаратов из группы фенотиазинов (аминазин, пропазин, тизерцин и др.). Безусловно, если у ребенка лихорадка неясного генеза и он длительно получает какой-либо медикаментозный препарат, то, конечно же, следует подумать о лекарственной лихорадке и сделать соответствующие выводы. Нужно всячески разъяснять родителям опасность полипрагмазии.

СУБФЕБРИЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

В практике педиатра нередки случаи, когда основной жалобой родителей является наличие у ребенка повышенной температуры тела. Продолжительность такого фебрилитета может колебаться от нескольких месяцев до нескольких лет. Постановка диагноза и проведение лечения у таких больных — нелегкая задача.

Можно выделить 2 группы детей с длительным субфебрилитетом: 1-я — субфебрилитет является симптомом какого-либо заболевания, например, пиелонефрита, хронического тонзиллита, аденоидита, ревматизма, инфекционного эндокардита, тиреотоксикоза и др., 2-я — он имеет самостоятельное диагностическое значение.

Диагностическими критериями длительного субфебрилитета, имеющего самостоятельное значение, являются [Брызгунов И. П., 1984]:

- 1) повышение температуры тела в пределах 37–38 °С в течение 3 нед;
- 2) отсутствие отклонений при тщательном и всестороннем обследовании, включающем общий и биохимический анализы крови, анализы мочи, рентгенологические исследования, постановку туберкулиновой пробы и др.;
- 3) отсутствие дефицита массы тела;
- 4) диссоциация между частотой пульса и степенью повышения температуры тела (нормокардия, у части брадикардия);
- 5) отрицательный аспиринный тест (при приеме терапевтических доз аспирина субфебрилитет сохраняется).

Распространенность

Достоверных сведений о частоте субфебрильных состояний у детей нет. Хронические субфебрилитеты наблюдаются наиболее часто у детей в возрасте до 1 года (до 70% от всех детей с субфебрилитетом), затем отмечается значительное снижение их в возрасте от 2 до 7 лет и увеличение в период от 8 до 14 лет, что связывают с наличием напряженных («критических») фаз роста и развития. В группе детей с субфебрилитетом установлено двойное преобладание мальчиков над девочками. Удовлетворительного объяснения этому факту пока не найдено. Возможно, это связано с особенностями эндокринно-гуморальных и метаболических процессов в организме мальчиков.

Этиология

Как бы ни были важны наследственные особенности, они не могут объяснить глубоких изменений в терморегуляционных механизмах, наступающих у детей с хроническим субфебрилитетом. В происхождении этих субфебрилитетов ведущую роль отводят инфекционным процессам, хроническим очагам инфекции. С другой стороны, в настоящее время общепризнанной является точка зрения, согласно которой повышенная температура тела может возникнуть и на почве нарушения терморегуляционных центров без участия пирогенов, то есть может быть неинфекционного генеза.

Этиологическими факторами при непирогенных гипертермиях, обусловленных дисфункцией гипоталамуса, могут быть: перинатальная патология — тазовое предлежание, длительная гипоксия, приведшая к врожденной неполноценности некоторых ядер гипоталамуса (как правило, дети имеют большое количество стигм дизэмбриогенеза) или гипертензионно-гидроцефальному синдрому, гидроцефалии; родовая травма головного мозга; внутриутробные инфекции. Гипоталамические нарушения могут развиваться после психических травм, на фоне длительных нервно-психических перегрузок. Непирогенная гипертермия также может быть проявлением эндокринной патологии (тиреотоксикоз, феохромоцитомы и др.), железодефицитной анемии, отравлений салицилатами.

Патогенез

Длительный субфебрилитет является лихорадкоподобным состоянием, которое можно отнести к непроцессуальным моносимптомным (системным) неврозоподобным расстройствам. По мнению И. П. Брызгунова (1984), это положение обосновывают следующие данные:

- отсутствие связи между появлением повышенной температуры тела и психической травмой у большинства больных. В то же время, прослеживается четкая связь между появлением субфебрилитета и перене-

- сенной острой респираторной инфекцией, детскими инфекциями, обострением хронического тонзиллита, черепно-мозговой травмой и т. д.;
- однообразность температурной кривой с суточными колебаниями в пределах $37,2-37,5^{\circ}\text{C}$, реже 38°C , монотермией (уменьшение суточных колебаний температуры тела до $0,3-0,5^{\circ}\text{C}$, при норме 1°C), главным образом за счет относительного повышения утренней температуры тела;
 - частые рецидивы длительного субфебрилитета после повторных ОРЗ, обострений хронического тонзиллита и других экзогенных факторов. Такие рецидивы чаще всего наблюдаются весной и осенью;
 - наличие цереброастенического синдрома различной степени выраженности (головная боль, повышенная утомляемость, слабость);
 - нередко у таких детей имеются соматовегетативные расстройства;
 - выявление нарушений в диэнцефальной области при исследовании биоэлектрической активности головного мозга. Известно, что в патогенезе соматогенных неврозоподобных расстройств ведущую роль играют первичные нарушения в диэнцефальной области в связи с перенесенной инфекцией, травмой и пр.

При длительном субфебрилитете, имеющем самостоятельное значение у детей, имеет место ограничение теплоотдачи на конечностях в результате спазма сосудов кожи.

Классификация

Рабочая классификация длительных субфебрильных состояний у детей представлена в табл. 49.

Как видно из представленной классификации, по этиологии субфебрилитеты делят на две большие группы: пирогенные и непирогенные, а по отношению к основному диагнозу различают гипертермию, имеющую и не имеющую самостоятельного значения.

Субфебрилитет пирогенного и непирогенного происхождения, не имеющих самостоятельного диагностического значения, в диагнозе можно не упоминать, то есть фиксируют лишь диффузное заболевание соединительной ткани, туберкулез, железодефицитную анемию, тиреотоксикоз, гипоталамический синдром и т. д. Длительный субфебрилитет, имеющий самостоятельное диагностическое значение, может быть у больных как с наличием, так и с отсутствием очагов хронической инфекции, ибо генез гипертермии обусловлен дисфункцией гипоталамуса. Нам кажется, что термин «очаг хронической инфекции» более удачен, чем латентный очаг инфекции, ибо если очаг выявлен, то он уже не латентный.

Таблица 49

Классификация длительных субфебрилитетов и фебрильных состояний у детей (Брызгунов И. П., 1984)

Этиология	Отношение к основному диагнозу	Характер основного заболевания	Патофизиологическая основа повышения температуры тела
1. Субфебрилитет непирогенного происхождения	Имеет самостоятельное значение и субфебрилитет выносят в диагноз	1. Длительный субфебрилитет с наличием латентных очагов инфекции (хронический тонзиллит, хронический холецистит и пр.) 2. Длительный субфебрилитет без латентных очагов инфекции	Смещение уровня регулирования теплообмена. Снижена теплоотдача. Нормальная теплопродукция (по данным непрямой калориметрии)
	Не имеет самостоятельного значения и не вносят в диагноз	Субфебрилитет при различных заболеваниях и состояниях: гипоталамические синдромы, эндокринные заболевания (тиреотоксикоз, феохромоцитомы и др.), отравление салицилатами, злокачественная гипертермия, эктодермальная дисплазия, ожоги и пр.	Теплопродукция повышена. Теплоотдача повышена. Теплопродукция превышает теплоотдачу. Дефект потери тепла при нормальной теплопродукции
2. Субфебрилитет пирогенного происхождения	Не имеет самостоятельного значения	1. Инфекционно-аллергические заболевания: коллагенозы туберкулез бруцеллез 2. Аллергические заболевания 3. Заболевания системы крови (железодефицитная анемия, лейкозы и пр.) 4. Злокачественные новообразования 5. Другие заболевания	Причина повышения гипоталамического set point: — эндогенный пироген; — снижение теплоотдачи; — теплопродукция (?)

С другой стороны, если под влиянием активной и комплексной терапии очага инфекции у ребенка температура тела нормализуется, то субфебрилитет должен стоять в графе «осложнения», если нет — то как основной диагноз.

Диагноз

При установлении субфебрильного состояния, ребенок подлежит обследованию с целью расшифровки причины, вызвавшей этот субфебрилитет. Единственный путь для постановки диагноза — дифференциально-диагностический метод исключения.

В условиях поликлиники каждому ребенку с субфебрилитетом необходимо производить: измерение температуры тела (каждые 3–4 часа) в течение 2–3 дней, в том числе в 24 ч во время сна; общий анализ крови; анализы

мочи, в том числе суточной (анализы по Аддису, Нечипоренко и др., посев мочи, нитритный тест и др.); рентгенографию органов грудной клетки, придаточных пазух носа; туберкулиновые пробы; определение титров антистрептолизина-О, антистрептокиназы, С-реактивного белка; протеинограмму сыворотки крови; электрокардиографию; дуоденальное зондирование; исследование кала на яйца глистов — 3–5 раз. По мере надобности проводят консультации отоларинголога, стоматолога, фтизиатра, эндокринолога, невропатолога, аллерголога.

Назначая обследование, следует принимать во внимание возраст ребенка, в ряде случаев показано параллельное обследование родителей, так как иногда можно обнаружить у отца или матери подобное нарушение температуры тела, что, естественно, будет облегчать постановку диагноза. С другой стороны, у родителей нередко можно выявить малосимптомный хронический тонзиллит или синусит, который приводит к суперинфекции и развитию хронической лихорадки у их детей. Наконец, родители-врачи и медицинские сестры весьма часто являются носителями инфекций, резистентных к обычным антибиотикам.

При возникновении субфебрилитета после психической травмы, сочетании его с невротическими расстройствами (утомляемость, повышенная возбудимость, плаксивость, страхи и т. д.) возможен диагноз «термоневроз».

У детей с длительными субфебрилитетами следует настойчиво искать **признаки поражения гипоталамической области**, которые можно объединить в 4 группы синдромов:

- *вегетативно-висцерально-сосудистые* (типичны приступообразные кризы с доминированием тонуса симпатического или парасимпатического отдела нервной системы, неустойчивость и асимметрия артериального кровяного давления, усиление венозного сосудистого рисунка на лице, туловище, конечностях, стойкий и резко выраженный дермографизм и др.);
- *обменно-эндокринные нарушения* (ожирение, задержка полового развития и др.);
- *невротический или неврозоподобный синдром* (общее недомогание, быстрая утомляемость, раздражительность, нарушения сна, страхи, головные боли, головокружения, психопатологические нарушения и др.);
- *микроочаговая симптоматика* (асимметрия глазных щелей, односторонний экзофтальм или синдром Горнера, нистагм, асимметрия сухожильных рефлексов, патологические рефлексы, изменение мышечного тонуса, легкие нарушения статики и координации и др.).

В 1965 г. на Всесоюзной конференции по физиологии и патологии гипоталамуса принята следующая классификация клинических форм гипоталамического синдрома:

- 1) нейрообменно-эндокринная;
- 2) вегетативно-висцерально-сосудистая;
- 3) с нарушением терморегуляции;
- 4) с нарушением сна и бодрствования;
- 5) гипоталамическая эпилепсия;
- 6) нервно-мышечная;
- 7) нервно-трофическая;
- 8) нервно-психическая (психопатологическая).

В раннем и дошкольном возрасте у детей чаще встречаются обменно-эндокринные формы, а в препубертатном и пубертатном — вегетативно-сосудистые нарушения. Приводим краткую характеристику разных форм гипоталамического синдрома.

Нейрообменная форма гипоталамического синдрома у детей может проявляться в виде несахарного диабета (полидипсия; полиурия с выделением мочи низкого удельного веса; похудание; астеноневротические нарушения; задержка прибавок массы тела, роста и др.), ожирения по типу синдрома и болезни Иценко — Кушинга (выраженное ожирение преимущественно лица, шеи, туловища при сравнительно худых руках и ногах; лунообразное лицо вишнево-красного цвета; стрии на внутренней поверхности бедер, внизу живота; артериальная гипертензия; гирсутизм; гипергидроз; участки гиперпигментации кожи; нарушения терморегуляции; задержка роста; вирилизация; булимия; полидипсия; полиурия и др.) или адипозо-генитальной дистрофии (избыток жировой клетчатки на бедрах, животе, ягодицах и в области молочных желез; задержка полового развития, иногда задержка роста; несахарный диабет).

Вегетативно-висцерально-сосудистая форма характеризуется тем, что у детей с головными болями, головокружениями, обилием других жалоб (боли в области сердца, живота, затруднение дыхания, онемение в периферических отделах рук и ног) развивается либо симпатoadреналовый пароксизм (внезапное появление тахикардии, повышение артериального давления, резкое побледнение кожи, озноб, дрожь, чувство страха), либо вагоинсулярный криз (начинается исподволь с вялости, разбитости, гиперемии лица, брадикардии, потливости, снижения артериального давления, обильных и частых мочеиспусканий, тяги к повторным дефекациям, болей в животе, вздутия в эпигастральной области).

Синдром нарушения терморегуляции может проявляться не только стойким субфебрилитетом с периодическими подъемами температуры тела и до фебрильных величин (субъективная переносимость лихорадки у ребенка хорошая), но с тенденцией к гипотермии. Разницы в ректальной и аксиллярной температуре нет, термоасимметрия, диссоциация между температурой тела и частотой дыхания, пульса.

Синдром нарушения сна и бодрствования редко встречается изолированно и чаще выявляется у детей с другими формами гипоталамического синдрома. Для него типична сонливость днем, трудность засыпания вечером и тревожный, прерывистый ночной сон.

Гипоталамическая эпилепсия чаще начинается с признаков симпатoadреналового и реже вагоинсулярного криза, заканчивающихся общей обездвиженностью, утратой сознания или тоническими судорогами.

Нервно-мышечный синдром характеризуется адинамией, общей слабостью, изредка полной обездвиженностью, «паналгией», возникающими внезапно и так же внезапно проходящими. Обычно у детей имеются и другие проявления гипоталамического синдрома (вегетативно-сосудистые, обменные расстройства).

Нервно-трофический синдром может проявляться разной выраженности облысением, трофическими язвами на коже, сухостью ее, участками депигментации или синюшности, мраморности, ограниченных или диффузных отеков, остеопорозами и остеодистрофиями, нарушениями роста и ломкостью костей.

При постановке диагноза гипоталамического синдрома необходимы электроэнцефалография, эхоэнцефалография, компьютерная томография головы, осмотр глазного дна окулистом и другие обследования по согласованию с невропатологом.

Дифференциальный диагноз

В табл. 50 представлены некоторые дифференциально-диагностические критерии, разграничивающие субфебрилитеты инфекционного и неинфекционного происхождения. Дифференцировку субфебрильных состояний внутри группы проводят по общепринятым признакам.

И. П. Брызгунов и Л. А. Стерлигов предложили для дифференциальной диагностики субфебрилитета инфекционного и неинфекционного происхождения аспириновый тест. Напомним, что аспирин не применяют у детей при острых лихорадочных состояниях.

Условия и техника проведения теста указаны в табл. 51. Результат теста является положительным, если после приема ацетилсалициловой кислоты (аспирина) температура тела нормализуется, частота пульса в первый день выше возрастной нормы и соответствует повышенной температуре тела, то есть субфебрилитет имеет инфекционный характер.

Таблица 50

Дифференциально-диагностические критерии субфебрильных состояний у детей

Признак	Субфебрилитет неинфекционный	Субфебрилитет инфекционный
Возраст	«Критические» периоды – грудной, 8–14 лет	В любом возрасте
Субъективные жалобы	Нарушения сна, потливость, утомляемость	Те же жалобы встречаются реже, доминируют головная боль, головокружения
Связь с перенесенными заболеваниями (ОРЗ, тонзиллит)	Отсутствует	Отмечается
Эффект от лечения антибиотиками	Отсутствует	Отмечается в момент лечения
Температурная кривая	Монотонность, разница между утренней и вечерней температурой невелика, нормализация во время сна	Изменения менее характерны; к вечеру с повышением
Симптомы и признаки вегетодистонии	Как правило, положительны	Чаще отрицательны
Параклинические данные	Как правило, без изменений	Чаще не изменены

Результат теста является отрицательным, если, несмотря на прием аспирина в терапевтических дозах, субфебрилитет сохраняется, частота пульса в первый день измерения соответствует возрастным нормативам и не коррелирует с повышенной температурой тела.

Таблица 51

Схема проведения аспиринового теста (И. П. Брызгунов, Л. А. Стерлигов)

Фамилия, имя _____ Возраст _____ Дата _____

1-й день — исследование до назначения аспирина

Время измерения температуры	Температура тела, °С	Частота пульса в минуту
6 ч		
9 ч		
12 ч		
15 ч		
18 ч		
21 ч		

24 ч		
------	--	--

**2-й день — исследование на фоне приема аспирина, даваемого
после или во время еды и запиваемого молоком**

Время приема аспирина	Время измерения температуры тела	Температура тела, °С	Частота пульса в минуту
9 ч	10 ч		
12 ч	11 ч		
15 ч	13 ч		
18 ч	14 ч		
21 ч	16 ч		
	17 ч		
	19 ч		
	20 ч		
	22 ч		
	23 ч		

Примечания:

1. Температуру тела измерять в положении лежа в течение 10–15 мин, а затем подсчитать частоту пульса в течение 1 мин.
2. Возрастные разовые дозы аспирина (ацетилсалициловой кислоты): 2 года — 162 мг; 3 года — 162 мг; 4 года — 243 мг; 5 лет — 243 мг; 6 лет — 324 мг; 7 лет — 324 мг; 8 лет — 324 мг; 9 лет — 405 мг; 11 лет — 486 мг; 12 лет — 648 мг; 13 лет — 648 мг; 14 лет — 648 мг.
3. Аспирин противопоказан детям с аллергическим (атопическим) диатезом, бронхиальной астмой, гиперацидными гастритами и язвенной болезнью, геморрагическими диатезами, рецидивирующей кровоточивостью без установленного диагноза.

Лечение

Лечение — всегда комплексное. При выявлении у ребенка очага хронической инфекции рассматривают целесообразность назначения того или иного вида антибактериальной терапии в зависимости от локализации очага, его этиологии, данных клинического анализа крови и анамнеза.

Важное значение при любом субфебрилитете имеет организация рационального режима дня и диеты, микроклимата. Комфортные условия микроклимата для детей с длительными субфебрилитетами предусматривают температуру воздуха в палатах и комнатах 22–23 °С. Именно этим объясняют то, что летом, как правило, субфебрилитет исчезает.

При лечении вегетоневротических состояний у детей с длительным субфебрилитетом используют умеренные седативные препараты (глицин,

нейроплегики) или сочетание таких препаратов, как бромистая камфора (3 нед), димедрол (2 нед в малых дозах), настойка валерианы (1 мес). Кроме того, детям назначают воротник по Щербаку с кальцием и солено-хвойные ванны.

Н. Л. Меньшикова (1989) наблюдала положительный эффект при длительных субфебрилитетах нейрогенного характера у детей преимущественно школьного возраста от фитотерапии — сочетания препаратов тысячелистника с валерианой: настой тысячелистника приготавливали из расчета 1 чайная ложка сухой травы на 200 мл кипятка (детям до 3 лет дают чайную ложку, 4–7 лет — десертную ложку, 8–14 лет 1 столовую ложку 3–4 раза в день за 30 мин до еды); валериану обычно дают в виде настойки (разовая доза в каплях равна количеству лет ребенка; дают 3 раза в день после еды). Курс 3 нед, но субфебрилитет обычно исчезает на второй неделе лечения.

При гипоталамическом синдроме прибегают к курсовому назначению ноотропных препаратов (аминалон, пантогам, пирацетам, энцефабол, фенибут, пикамилон, кортексин, церебролизин), средств, улучшающих микроциркуляцию (стугерон, циннаризин, трентал, кавинтон), а также витаминов группы В, С, рутина, РР. Кроме того, в зависимости от клинической картины применяют и мочегонные (диакарб, фуросемид, урегит, триампур и др.), транквилизирующие (седуксен, реланиум, элениум, тазепам, соннапакс и др.), рассасывающие средства (лидаза, бийохиноль, экстракт алоэ и др.). Детям первого полугодия жизни назначают дважды в день порошок следующего состава: пипольфен 0,005; парацетамол 0,025; фенобарбитал 0,005; никотиновая кислота 0,002; аскорбиновая кислота 0,1. Широко используют лечебную физкультуру, психотерапию. Конечно, лечение осуществляют коллегиально педиатр и невропатолог.

Диспансерное наблюдение

В случае субфебрилитета инфекционного генеза диспансеризацию проводят по основному заболеванию, вызвавшему нарушение терморегуляции.

Если речь идет о неинфекционном повышении температуры тела, участковый педиатр должен наблюдать ребенка с частотой один раз в 1–2 мес, длительность наблюдения — до ликвидации субфебрильной температуры. Одновременно больной находится и под диспансерным наблюдением невропатолога. Анализы — общеклинические (кровь, моча, копрограмма). Назначают препараты из числа указанных выше, фитотерапию. Субфебрильная температура тела — противопоказание для проведения вакцинаций и ревакцинаций; в ряде случаев проведение прививок возможно по разрешению клиники, где проводилось обследование ребенка.

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Болезни органов дыхания — наиболее частая патология у детей, ибо каждые два ребенка из трех, родители которых обращаются к педиатру, имеют респираторные заболевания. В структуре причин младенческой смертности болезни органов дыхания, как видно из данных табл. 12, занимают третье место, вслед за перинатальной патологией и врожденными пороками развития. По данным ВОЗ ежегодно в мире умирают от ОРЗ около 2,2 млн человек, $\frac{3}{4}$ из них — от пневмонии.

Респираторная заболеваемость у детей в России составляет примерно 5000 на 1000 детей в год, хотя обращаемость — 1000–2000 на 1000 [Таточенко В. К., Федоров А. М., 1997]. В то же время, по данным вирусологов (акад. В. М. Жданов), острыми респираторными вирусными инфекциями (ОРВИ) дети в возрасте до трех лет болеют ежегодно от 2 до 12 раз (заболеваемость максимальна на 2-м и 3-м годах жизни за счет возросшей «социализации» ребенка, то есть контакта с большим количеством людей — как детей, так и взрослых), в 3–7 лет дети болеют ОРВИ в среднем 6 раз в год, в 7–17 лет — 3 раза в год. В среднем от рождения до окончания школы ребенок болеет ОРВИ около 60 раз. В последующий 17-летний период взрослый болеет ОРВИ обычно 1 раз в год. Как и у взрослых, у детей значительная часть ОРВИ может протекать малосимптомно или бессимптомно.

Таким образом, болезни органов дыхания у детей возникают чаще и протекают более тяжело, чем у взрослых, с более быстрым развитием дыхательной недостаточности, что связано как с анатомо-физиологическими особенностями органов дыхания (табл. 52), так и особенностями реактивности детского организма (прежде всего, иммунитета).

Таблица 52

Некоторые анатомо-физиологические особенности органов дыхания у детей и их значение в особенностях возникновения и течения респираторной патологии

Особенности	Значение
1	2
«Экспираторное» строение грудной клетки (ребра расположены почти под прямым углом к позвоночнику)	Ограниченные возможности увеличения дыхательного объема
Меньшая выраженность дыхательной мускулатуры	Ограничение возможности увеличения дыхательного объема, преодоления сопротивления при обструкции, легкость возникновения слабости и истощаемости дыхательной мускулатуры

1	2
Высокое стояние диафрагмы	Диафрагмальный тип дыхания, уменьшение дыхательного объема при вздутии кишечника
Узкие (до 1 мм) и короткие носовые ходы	Затруднение сосания при рините, согревания и механической очистки воздуха при дыхании через рот
Незавершенное развитие придаточных пазух	Редкость в раннем возрасте возникновения синуситов
Хрящи гортани нежные и податливые, слизистая оболочка богата кровеносными и лимфатическими сосудами, эластичная ткань развита слабо, клетчатка подвязочного аппарата отличается повышенной рыхлостью. 1 мм отека слизистой подвязочного пространства приводит к снижению его просвета на 50–75% (у взрослых на 20%)	Высокая частота возникновения и тяжелое течение ларингитов, нередко сопровождающихся развитием стеноза гортани
Трахея относительно короткая*, имеет воронкообразную форму; слизистая оболочка трахеи нежная, богата кровеносными сосудами и имеет относительно много слизистых желез; $\frac{1}{3}$ трахеи представлена перепончатой частью (у взрослых — $\frac{1}{3}$), что приводит к уменьшению ее просвета на одну треть во время дыхательного цикла и при кашле	Более частое, чем у взрослых, как изолированное поражение трахеи, так и вовлечение ее в воспалительный процесс при ларингитах и бронхитах (ларинготрахеиты и трахеобронхиты)
Бронхи узкие, бронхиолы новорожденного имеют 0,1 мм в диаметре (у взрослых 0,5 мм), отек стенки бронхов на 1 мм увеличивает сопротивление в воздухоносных путях новорожденного в 16 раз (у взрослого — в 2–3 раза); меньшее количество эластической ткани, недоразвитие и мягкость хрящей; отсутствие (до 8 лет) «вспомогательного» тока воздуха между соседними бронхами; относительно толстая, рыхлая, хорошо васкуляризированная слизистая оболочка бронхов, большая концентрация слизистых желез	Склонность к острой и рецидивирующей обструкции бронхов; преобладание компонентов гиперсекреции и отека в обструкции бронхов; большая склонность к уменьшению просвета дыхательных путей при внешнем сдавлении (например, просвета среднедолевого бронха увеличенными лимфатическими узлами); большая склонность к ателектазам, возникновению воздушных ловушек
Правый бронх более широкий и является как бы продолжением трахеи	Большая частота попадания инородного тела в правый бронх
Меньшая растяжимость легких ($\frac{1}{3}$ величины взрослого человека)	Относительно большая работа, затрачиваемая на дыхание, большие энергетические затраты, особенно при тахипноэ и одышке
Дыхательный эквивалент у грудного ребенка в 2 раза больше, чем у взрослого; в 3 раза больший минутный объем вентиляции (0,4 л/кг у 1-месячного ребенка и 0,125 л/кг — у 14-летнего ребенка), что и обеспечивает большее поглощение кислорода (13,2 мл/кг в минуту у новорожденного по сравнению с 4,3 мл/кг в минуту у взрослого)	Возможность быстрого развития дыхательной недостаточности при болезнях органов дыхания, так как для усвоения 1 л кислорода ребенку приходится совершать в 2 раза большую работу
Большая устойчивость к гипоксии у новорожденных и грудных детей; снижение интенсивности окислительных процессов	Хорошая по сравнению со взрослыми переносимость недлительной умеренной гипоксии; плохая переносимость хронической гипоксии

Окончание табл. 52

1	2
«Примитивный» характер ацинуса, бедность коллатеральной вентиляции, большая рыхлость межалвеолярной и междольковой соединительной ткани, богатая васкуляризация легких	Меньшая диффузионная способность с более низким коэффициентом утилизации кислорода из воздуха (у новорожденных 1 мл кислорода усваивается из 42 мл воздуха, а у взрослых — из 16 мл); большая склонность к отеку и генерализации инфекции в легких, уменьшение дыхательного объема при любом тахипноэ
Плевра тонкая, нежная; эластическая сеть плевры формируется к 7 годам; рыхлая и податливая окружающая клетчатка	Легкость смещения органов средостения при накоплении жидкости в плевральной полости
Несколько меньшая по сравнению со взрослыми вязкость слизи бронхов	Более легкая эвакуация мокроты из воздухоносных путей
Большая подвижность средостения	Возможность перегиба крупных магистральных сосудов и сдавления легкого при сдвиге средостения
Относительно слабый кардиальный жом желудка при хорошо выраженном пилорическом	Склонность к регургитации, срыгиваниям с последующей аспирацией
Особенности общего и местного иммунного ответа, такие как: — снижение (в 2–3 раза по сравнению со взрослыми) мобилизации полинуклеаров в ответ на воспалительные стимулы; — снижение более чем вдвое концентрации компонентов альтернативного пути активации комплемента (у детей раннего возраста); — низкая продукция сывороточных IgG и IgA**; — склонность к иммунному ответу преимущественно Th-2-типа с повышением продукции интерлейкина-4 и -5 (новорожденные и дети первых месяцев жизни); — снижение цитотоксической активности киллеров, их способности к продукции γ -интерферона и интерлейкина-2; — меньшее, чем у взрослых, содержание ScIgA в бронхиальном секрете (противовирусная и противомикробная защита преимущественно в проксимальных отделах респираторного тракта); низкая концентрация ScIgG (проявляет свою активность преимущественно в дистальных отделах бронхиального дерева); — очень низкая концентрация ScIgM***	Высокая частота, склонность к рецидивированию и более тяжелому течению инфекционных заболеваний респираторного тракта, бронхолитам; более легкое возникновение сенсибилизации к экзогенным неинфекционным аллергенам

*Бифуркация трахеи у детей раннего возраста расположена выше, чем у взрослых (ее ориентировочно можно определить как место пересечения линий, проведенных от *spina scapulae* к позвоночнику).

**Концентрация сывороточного IgG и IgA достигает нижней границы нормы взрослых к 2 и 8 годам жизни соответственно. Уровень IgM достигает нижней границы нормы взрослых в возрасте 1 года, тогда как к этому возрасту уровень IgG составляет 60%, а IgA — только 20%.

***В первые 3 месяца жизни гуморальные факторы местного иммунитета практически отсутствуют. Их количество постепенно увеличивается и только к 4–6 годам можно говорить о сравнимой со взрослыми системе местного иммунитета.

Указанные анатомо-физиологические особенности дыхательной системы постепенно исчезают примерно к 17–18 годам.

Своеобразие иммунологической реактивности детей раннего возраста (более низкая барьерная функция кожи и слизистых оболочек, в том числе и стенки дыхательных путей, относительно меньшая способность к синтезу гуморальных антител — иммуноглобулинов, особенно секреторного иммуноглобулина А (рис. 14–16), особенности воспалительной реакции, фагоцитоза, Т-лимфоидной системы, синтеза цитокинов) обуславливают большую легкость проникновения и распространения инфекции, меньшие возможности для ее быстрого уничтожения в организме. В совокупности с упомянутыми анатомо-физиологическими особенностями органов дыхания это и определяет большую частоту возникновения и более тяжелое течение респираторных инфекций у детей.

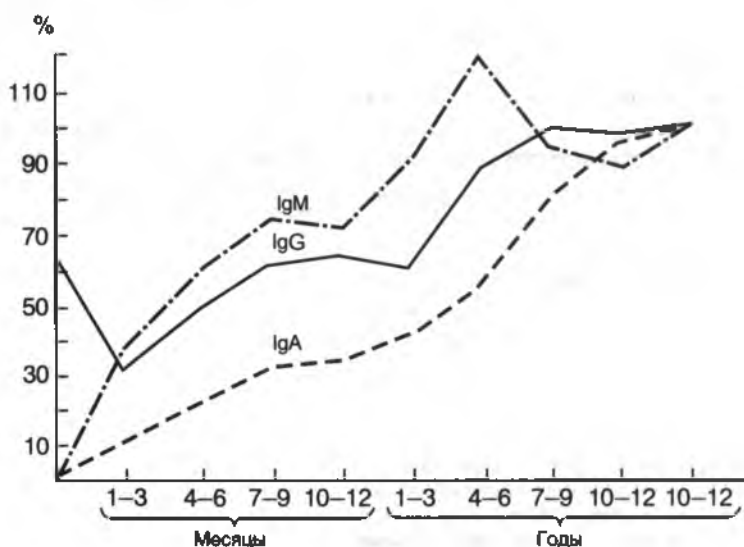


Рис. 14. Уровень иммуноглобулинов в сыворотке крови здоровых детей разного возраста. По оси ординат — концентрация иммуноглобулинов по сравнению с концентрацией у здоровых детей 13–14 лет, которая принята за 100%; по оси абсцисс — возраст в месяцах и годах.

У детей 13–14 лет: Ig A = $2,2 \pm 0,8$ г/л; Ig M = $0,9 \pm 0,12$ г/л; Ig G = $12,5 \pm 2,9$ г/л.

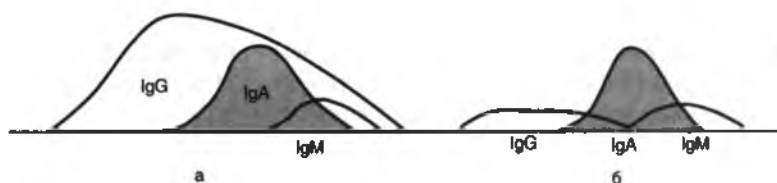


Рис. 15. Количественные соотношения между концентрацией иммуноглобулинов различных классов в крови (а) и смыве бронхов (б) (А. А. Смородинцев и др.).

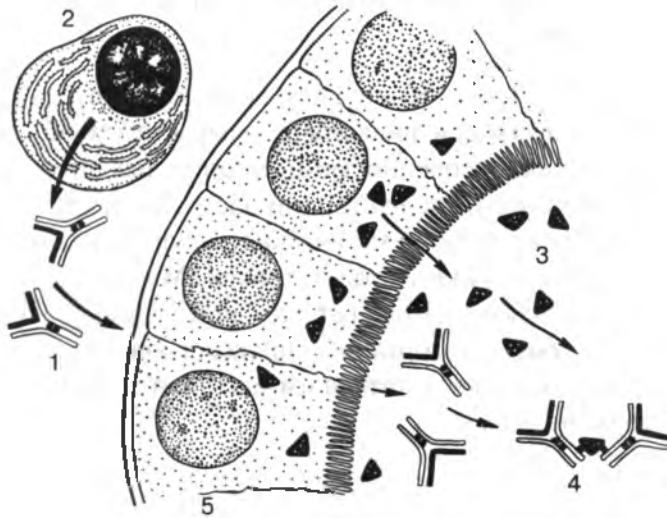


Рис. 16. Синтез мономера (7S) и димера (11S) IgA, а также его секроторного компонента (схема) (А. А. Смородинцев и др.).

1 — Ig A (7S — мономер); 2 — плазматическая клетка; 3 — секроторный компонент; 4 — секроторный Ig A (11S — димер); 5 — эпителиальная клетка.

В ноябре 1995 г. Проблемной комиссией по детской пульмонологии Министерства здравоохранения РФ принята следующая классификация неспецифических заболеваний органов дыхания у детей:

Острые бронхолегочные заболевания у детей: острый бронхит (простой); острый обструктивный бронхит, бронхиолит; острый облитерирующий бронхиолит; рецидивирующий бронхит; рецидивирующий обструктивный бронхит; острая пневмония.

Хронические бронхолегочные заболевания у детей: хронический бронхит; хронический бронхиолит (с облитерацией); хроническая пневмония; пороки развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов; бронхолегочная дисплазия; группа альвеолитов (экзогенный аллергический альвеолит, токсический фиброзирующий альвеолит, идиопатический фиброзирующий альвеолит); плевриты; бронхиальная астма. Критерии диагностики и подробности характеристики клинических форм будут даны в соответствующих разделах.

По традиции болезни верхних дыхательных путей студенты изучают на кафедрах детских инфекционных болезней и ЛОР-болезней. Учитывая, что наиболее частой причиной острой дыхательной недостаточности (ОДН) является острая обструкция верхних дыхательных путей, начнем главу с педиатрических аспектов этой патологии.

ОСТРЫЙ СТЕНОЗИРУЮЩИЙ ЛАРИНГОТРАХЕИТ (ОСАТ, КРУП)

Наибольшая частота обструкции верхних дыхательных путей наблюдается в раннем детском и дошкольном возрасте, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями органов дыхания (см. табл. 52). Ведущими патогенетическими факторами обструкции верхних дыхательных путей у детей является механическая закупорка (инородное тело, слизь, фибрин) и отек стенки гортани, трахеи. Мальчики болеют ОСЛТ в 2–3 раза чаще, чем девочки. Круп (от англ. шотл. *croup* — каркать) — воспаление слизистой оболочки гортани, сопровождающееся осиплостью или охриплостью голоса, лающим, каркающим кашлем и затруднением дыхания (преимущественно на вдохе).

Этиология

Основной причиной, приводящей к обструкции из-за отека, обилия слизи в дыхательных путях, являются вирусные и, редко, бактериальные инфекции. На первом месте из вирусов стоит парагриппозный 1-го типа (примерно 50% всех случаев), далее идут РС-вирус, аденовирус (у детей дошкольного возраста), вирусы гриппа и кори. Из бактериальных возбудителей наиболее частой была в начале века дифтерийная палочка, сейчас чаще причиной обструкций становится эпиглоттит, вызванный гемофильной палочкой типа b, но возбудителями могут быть и стрептококки (чаще при крупе, осложнившем течение ОРВИ в конце первой недели болезни).

К развитию ОСЛТ предрасполагают атопический диатез, экссудативно-катаральная и лимфатико-гипопластическая аномалии конституции, загрязненный воздух (в том числе, пассивное курение), железодефицитные состояния, паратрофия. У детей с атопическим диатезом круп может быть проявлением реакции на пищевые и бытовые аллергены.

Патогенез

Перечисленные причины вызывают изменения слизистой оболочки гортани: катаральные (вирусы), отечные (аллергия), отечно-инфильтративные (вирусы, аллергия, химические и физические раздражители), фибринозные и фибринозно-гнойные (дифтерия, стрептококки) или язвенно-некротические (дифтерия, стафилококки и другие бактерии).

Учитывая вышеизложенное, причиной крупа чаще являются вирусные катаральные, отечно-инфильтративные процессы, вызывающие подвязочное сужение дыхательного горла — **острый стенозирующий ларинготрахеит**, который приводит к необходимости усиления дыхательной работы мышц для обеспечения адекватного газообмена. Существует 4 стадии развития ОСЛТ (круп).

Клиника

См. табл. 53.

Таблица 53

Стадии и степени острого стенозирующего ларинготрахеита

Стадия крупа	Клиника
I стадия При небольшом стенозе за счет увеличения работы дыхания в 2 раза газовый состав крови поддерживается в норме; при физической нагрузке может возникнуть дыхательная недостаточность первой степени (ДН _I); в покое одышки нет; Сердечно-сосудистая система не изменена и тахикардия соответствует степени лихорадки	I степень — компенсированный круп Осиплость, охриплость голоса может быть прогрессирующей вплоть до афонии; упорный, сухой навязчивый кашель, а затем — лающий, каркающий; в покое ни ДН, ни стридора, ни инспираторной одышки нет или они минимальны; перечисленные признаки появляются при нагрузке (плач, крик, сосание из рожка, кашель) и продолжаются от 20 мин до 2–3 ч
II стадия Прогрессирование стеноза; работа дыхания увеличивается в 3–4 раза по сравнению с нормой; во время относительно спокойного дыхания за счет увеличения минутного объема дыхания (МОД) — тенденция к снижению $рСО_2$ — гипоксемии; снижение $рО_2$ — гипоксия, которая при нагрузке усиливается; признаки ДН ₂	II степень — неполной компенсации Общее состояние средней тяжести, беспокойство; стридор, слышимый на расстоянии; голос очень охрипший (чаще афония); инспираторная одышка с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (раздувание крыльев носа, втяжение мягких тканей шеи, яремной и подключичной ямок, нижних межреберных промежутков); при нагрузках, приступах кашля резкое усиление клинических проявлений продолжительностью до нескольких часов; тахикардия большая, чем соответствует выраженности лихорадки; потливость; артериальное давление повышено
III стадия Постоянные признаки ДН ₂ ; работа дыхания в 5–7 раз больше, чем в норме, и снижен минутный объем дыхания (МОД); разная степень выраженности гипоксемии, гиперкапнии; смешанный респираторно-метаболический ацидоз; принципиальное отличие от II стадии — появление признаков сердечно-сосудистой недостаточности (ССН) II степени	III степень — декомпенсированный круп Общее состояние тяжелое; затруднение вдоха и выдоха; периоды беспокойства сменяются периодами адинамии, вялости, заторможенности; резкая бледность, потливость, холодный пот; периоральный и акроцианоз, цианоз кончика языка, увеличение печени, застойные явления в легких — признаки ССН; при беспокойстве генерализованный цианоз — признаки ССН ₂ ; аускультативно — ослабленное дыхание; появление «выпаденный пульса» (аритмия, выпадение пульсовых волн на вдохе); артериальное давление умеренно снижено
IV стадия Постоянные признаки ДН и ССН _{III}	IV степень — асфиксическая Постоянно бледно-цианотичные кожные покровы, цианоз периодически усиливается; аритмичное или парадоксальное дыхание; брадикардия; артериальная гипотензия; остановка дыхания или сердечной деятельности

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз ОСЛТ проводят с инородными телами дыхательных путей, а также заболеваниями, представленными в табл. 54, где даны опорные моменты дифференциального диагноза.

Таблица 54

Клиника наиболее частых заболеваний, приводящих к обструкции гортани

Признак	Вирусный ларинготрахеит	Эпиглоттит	Аллергический отек гортани	Ларингомалация	Инородное тело	Ларингоспазм	Дифтерия
1	2	3	4	5	6	7	8
Этиология	Обычно парагрипп 1-го типа	Обычно гемофильная палочка	Атопические аллергические реакции	Порок развития	Аспирация мелких предметов	Гипокальциемия	Коринобактерия дифтерии (палочка Леффлера)
Возраст	6 мес – 6 лет	3–7 лет	Обычно до 3 лет	Обычно с первых дней жизни	Любой, но обычно 1–5 лет	От 3 мес до 2 лет	Любой, но чаще 1–5 лет
Преморбидный фон	Разный, но чаще в анамнезе ЭКАК, ЛГЭК	Разный, но чаще не осложнен	Атопический диатез	Могут быть другие пороки развития	Не осложнен	Спазмофилия, врожденный стридор	Не осложнен
Начало заболевания	Либо острое (одновременно или на фоне нескольких часов ОРВИ) или постепенное нарастание за 2–5 дней	Острое	Острое за несколько часов (чаще ночью)	С рождения или со 2-го месяца жизни	Внезапное, окружающие называют час или даже минуту, когда появились кашель, одышка	Внезапное	Постепенное, с небольшим повышением температуры тела, анорексией, вялостью, недомоганием, фарингитом, пленками в зеве
Лихорадка	Чаще менее 39 °С	Обычно выше 39,5 °С	Нет	Нет	Нет	Нет	Умеренная
Интоксикация	Выражена умеренно	Выражена резко	Нет	Нет	Нет	Нет	Выражена умеренно, но может быть резкой
Свистящий шум на вдохе	Шумный	Тихий	Тихий	Шумный	Не всегда отчетливый	Звонкий	Нарастает постепенно
Дисфагия	Нет	Да, резкая	Нет	Нет	Не типична, но может быть иногда	Нет	Не типична, но может быть

Окончание табл. 54

1	2	3	4	5	6	7	8
Голос	Осиплый, хриплый	Приглушенный, но не хриплый	Осиплый	Грубый, афония, но у многих норма	Не изменен, но может быть осиплый	«Петушинный крик» на вдохе	«Носовой оттенок» голоса, хриплый до афонии
Кашель	«Лающий» влажный кашель	«Лающего» кашля нет, вообще кашель редко	Сухой «лающий» кашель	Нет	Приступообразный, сухой, навязчивый, битональный	Нет	Сухой кашель, постепенно усиливающийся, хриплый до афонии
Другие признаки	Ринорея и другие признаки ОРВИ	Слюнотечение, дисфагия, красноватый корень языка, отек надгортанника, тризмы, больной стремится сидеть, наклонившись вперед, запрокинув голову	Кожные и другие признаки аллергии	На выдохе шумы, напоминающие «петушинный крик», усиливается стридор в положении лежа	Иногда хлопающий звук при дыхании, больной стремится лечь, смещение средостения и ателектаз, острая дыхательная недостаточность	Симптомы гипокальциемии (Хвостека, Труссо, Маслова и др.)	Плотные пленки серого цвета в зеве, спаянные со слизистой оболочкой, шейный лимфаденит, отек шеи, тахикардия, несоответствующая лихорадке, миокардит, паралич мягкого неба

Инородные тела чаще всего аспирируют дети в возрасте 1–5 лет, мальчики вдвое чаще девочек. Окружающие взрослые, иногда с точностью до минут, отмечают появление внезапной одышки или удушья, кашля, рвоты, цианоза или покраснения лица со слезами на глазах. Возможны кровохарканье, появление мокроты, осиплость голоса или афония. Важно выяснить, в какой ситуации это возникло: при кашле, смехе, плаче, крике, рвоте или испуге, после глубокого вдоха, сохранились ли после этого состояния кашель, одышка, удушье, другие трудности дыхания? Важно выяснить и были ли доступны ребенку мелкие предметы, мелкие твердые пищевые продукты и т. д.

Следует помнить, что типичными осложнениями аспирации инородных тел являются: трахеобронхит, пневмония, ателектаз, и при длительном их сохранении — бронхоэктатическая болезнь. Примерно в половине случаев, и даже несколько чаще, инородные тела локализуются в трахее и могут перемещаться от подсвязочного пространства до бифуркации трахеи, вызывая периодические приступы кашля, удушья. При локализации ино-

родного тела в бронхах может происходить рефлекторный спазм бронхиол, приводящий к внезапному появлению признаков бронхиальной обструкции с резким удлинением выдоха. При локализации инородного тела в гортани и трахее помогает осмотр зева, прямые ларингоскопия и трахеоскопия. При оценке результатов рентгенологического исследования грудной клетки следует помнить, что далеко не всегда инородное тело рентгенопозитивно, то есть видно на рентгенограмме. Поэтому необходимо произвести рентгеноскопию грудной клетки, обращая внимание на наличие смещения средостения на вдохе в сторону стеноза (симптом Гольцкнехта — Якобсона), ателектазы, асимметрию в аэрации легких (лобарное вздутие как следствие механизма «вентильного клапана»), наличие инфильтративных изменений, эмфиземы средостения (аспирация осколков стекла, кости и др.). При клиническом осмотре обращают внимание на разницу стояния грудных сосков, асимметрию участия половин грудной клетки в дыхании, локальность изменения дыхательных шумов, перкуторного тона, хрипов, признаки смещения средостения.

Эпиглоттит вызывает в 95% случаев гемофильная палочка (палочка Афанасьева—Пфейффера) типа b с максимальной частотой развития болезни в возрасте 3,5 года. Заболевание может протекать чрезвычайно остро (8–12 ч) и даже драматически и, лежащий спать вполне здоровым, ребенок вдруг просыпается утром с высокой лихорадкой, слюнотечением, болью в горле, дисфагией, афонией и средней тяжести или тяжелым расстройством дыхания со стридором. Обычно дети стараются сидеть, запрокинув голову назад. Катаральные явления верхних дыхательных путей и кашель минимальны, но лихорадка высокая, отчетливы признаки интоксикации. При осмотре обращают на себя внимание инспираторный и иногда экспираторный стридор, втяжение на вдохе надключичных ямок, эпигастрия, межреберных мышц, напряжение крыльев носа. Глотка выглядит воспаленной, красной, много слизи, слюны. Не следует на дому пытаться осмотреть гортань, грубо дотрагиваться до корня языка шпателем, ложкой, поскольку это может вызвать остановку дыхания. Больной должен быть срочно госпитализирован, ибо сдавление дыхательных путей может нарастать за минуты, и ларингоскопию делают лишь при наличии возможности немедленной интубации трахеи. На боковой рентгенограмме грудной клетки и шеи виден отек надгортанника и зоны вокруг него («положительный симптом большого пальца»).

Обструктивное затруднение дыхания во сне — нередкая жалоба родителей. Характеризуется периодическим ночным храпом ребенка, дыханием преимущественно через открытый рот; появлением во сне периодически втягивания межреберий, надключичных ямок, подвздошной области.

Нередки у таких детей наличие энуреза; необычных поз и других расстройств сна (см. главу 20). Днем у детей может быть сонливость, головные боли, рассеянность. Лабораторно у них можно выявить признаки метаболического ацидоза, полицитемию, ЭКГ-признаки гипертрофии правого желудочка. Обычной причиной обструктивных затруднений дыхания во сне являются увеличенные миндалины кольца Вальдейера — Пирогова. Тактика ведения таких детей определяется при консультации с ЛОР-врачом (использование воздуховода, назальных канюль, местное лазерное облучение, тонзиллэктомия, аденотомия). Причиной обструктивного затруднения дыхания во сне также могут быть воронкообразная грудь, дефекты прикуса.

Лечение

Лечение ОСЛТ следует начинать с обеспечения доступа свежего прохладного воздуха, этого нередко достаточно для снятия приступа. Одновременно необходимо провести краткий дифференциальный диагноз по выяснению предполагаемой причины крупа.

Показания для госпитализации: клинические признаки нарастающей дыхательной недостаточности — заметное участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, цианоз, резкая бледность, мышечная гипотония, снижение или отсутствие при аускультации шумов на вдохе (суб- и декомпенсирование стадии крупа); сниженная коммуникабельность ребенка; лихорадка с температурой тела выше 39 °С, не реагирующая на жаропонижающие средства; выраженные клинические признаки дегидратации; анамнестические данные об интубации в прошлом ребенка по поводу стеноза гортани; социальные показания (большое расстояние от дома до детского отделения; родители, которые не хотят или не могут осуществлять лечение в полном объеме и др.). «Нетипичный возраст» ребенка (до 6 мес и старше 5 лет), любые изменения в зеве, напоминающие ангину, отек мягких тканей (дифтерия?).

1 степень стеноза — прохладный воздух (около 18 °С) или при осиплости голоса и сухом кашле, отсутствии высокой лихорадки тепловатый (35–32 °С) пар (отварной картофель, но лучше через ингалятор, аэрозольный аппарат, куда заливают обычную кипяченую воду, настой ромашки, шалфея, эвкалипта), теплая ножная или общая ванна (температура воды 37 °С с постепенным повышением ее до 40 °С). Одновременно полезны теплое питье (молоко пополам с боржомом, морсы, зеленый чай и др.), лечение ОРВИ по общим принципам. Хороший терапевтический эффект при отечной (преимущественно аллергической) форме стеноза оказывают ингаляции нафтизина через ультразвуковой ингалятор, небулайзер. Нецелесообразно закапывать

нафтизин в нос. Для этого 5 мл 0,05% раствора нафтизина разводят 5 мл воды. Ингаляцию проводят в течение 10 мин. При аллергической этиологии заболевания дают внутрь и антигистаминные препараты 1-го поколения. На первой стадии крупа назначают также внутрь Эреспал — комплексный препарат, препятствующий бронхоконстрикции и обладающий противовоспалительным действием в дыхательных путях, назначаемый в виде сиропа в дозе 4–6 мг/кг/сутки за 3 приема до еды. Целесообразно также назначение анаферона или полиоксидония (см. Приложение 4).

II степень стеноза. Желательно выяснить, преобладают ли в подсвязочном аппарате дыхательного горла отечно-инфильтративные изменения или обтурация мокротой, фибрином и др. Во втором случае у ребенка влажный кашель, обильное отделяемое из носа, слизь в носоглотке. Помимо перечисленных мероприятий вводят внутримышечно дексаметазон (0,5 мг/кг) или преднизолон (2 мг/кг массы тела), эуфиллин, глюконат кальция. Неэффективность мероприятий в течение 6 ч — показание к госпитализации.

В стационаре ребенка помещают в изолированный бокс с температурой воздуха около 18°C. Назначают парокислородные ингаляции с 2% гидрокарбонатом натрия, изотоническим раствором натрия хлорида, а иногда и с эфедрином, глюкокортикоидами (при температуре ингалируемого раствора 31–32°C), умеренные седативные средства (бромиды, при уверенности в аллергической этиологии крупа — антигистаминные препараты 1-го поколения) при сильном беспокойстве, компресс с 5–10% раствором димексида (в растворе фурацилина 1:8000) на переднюю поверхность шеи в течение 1 ч (иногда добавляют туда же гидрокортизон или эфедрин, но-шпу в возрастных разовых дозировках). Полезно теплое дробное питье. К внутривенной инфузионной терапии прибегают редко, ибо это может спровоцировать отек легких. Показанием для инфузионной терапии являются выраженные признаки дегидратации. Рассматривают вопрос о начале или продолжении терапии глюкокортикоидами.

Неэффективность такой терапии в течение 12 ч, а также *стеноз III степени* в течение 6 ч — показание к продленной интубации трахеи термопластическими трубками 3,5 мм в диаметре на 1–3 дня, хотя иногда ее продлевают и до недели. При наличии квалифицированного отоларинголога детям с выраженным обтурационным компонентом (слизь, нити фибрина, некротические массы) показана прямая ларингоскопия и промывание гортани изотоническим раствором натрия хлорида, 2% раствором гидрокарбоната натрия, облепиховым маслом, гидрокортизоном, ферментами и др. При нарастании ДН в редких случаях прибегают к трахеостомии, ИВЛ. В настоящее время потребность в продленной интубации трахеи у детей с ОСЛТ не превышает 2–3% (Э. К. Цыбульский и соавт.). В стационаре обычно назначают и физиотерапию — СВЧ на гортань.

Антибиотикотерапия не влияет на течение крупы. Лишь при бесспорных признаках инфекции назначают зиннат или защищенные пенициллины, нередко в сочетании с аминогликозидами.

Дифтерия — лечение см. в учебнике «Детские инфекционные болезни».

Подозрение на эпиглоттит — показание к немедленному назначению цефтриаксона (100 мг/кг в сутки) или комбинация ампициллина (200 мг/кг в сутки) с левомицетином (100 мг/кг в сутки) парентерально. Все больные должны получать кислородотерапию, но нередко больным нужна интубация, вспомогательная или искусственная вентиляция легких, а иногда и трахеостомия. После интубации возможно развитие отека легких из-за очень низкого внутригрудного давления, что повышает венозный возврат к сердцу и ухудшает функцию левого желудочка. За рубежом в настоящее время в рутинную схему профилактической вакцинации включена и прививка против гемофильной палочки типа b, что резко снизило частоту эпиглоттитов.

Инородные тела гортани и трахеи вызывают спазм голосовой щели, и отсюда нередко затруднение дыхания. При аспирации желудочного содержимого (молоко и др.) возникает поражение легких, аналогичное химическому ожогу, называемое синдромом Мендельсона. Поэтому показана немедленная интубация (после выполнения приема Селлика — отдавливания к позвоночнику перстневидного хряща указательным пальцем левой руки врача для предотвращения дальнейшего затекания аспирата в трахею) и отсасывание содержимого с последующим промыванием трахеобронхального дерева.

При отсутствии необходимого оборудования (на дому, на улице и др.) детей первых месяцев жизни укладывают на живот (лицом вниз) на левое предплечье врача и указательным и средним пальцами фиксируют голову и шею. Предплечье опускают вниз на 60°. Ребром ладони правой руки наносят короткие удары между лопатками. Также поступают и при аспирации инородных тел. У детей старше года при инородных телах используют маневр Геймлиха: укладывают больного на бок, врач кладет ладонь левой руки на эпигастральную область, а кулаком правой руки наносит 5–8 ударов под углом 45° в сторону диафрагмы. У старших школьников можно делать короткие энергичные надавливания на эпигастральную область, стоя сзади больного. Диафрагма поднимается вверх и повышенное давление в дыхательных путях с током воздуха может удалить инородное тело. Если мелкий предмет или пища переместились в рот, их надо удалить. При более тяжелом состоянии ребенка сразу начинают с интубации трахеи либо с трахеостомии. Если состояние ребенка с инородными телами в дыхательных путях не тяжелое, то ребенка следует госпитализировать, не пытаясь

удалять инородное тело. В стационаре это делают под наркозом с помощью ларинго-, бронхоскопа.

При наличии у ребенка признаков повышенной нервно-мышечной возбудимости и гипокальциемии, то есть *спазмофилии*, лечат так, как изложено в главе 5.

БРОНХИТЫ

Бронхит — воспалительное заболевание бронхов различной этиологии (инфекционной, аллергической, физико-химической — так называемые ирритативные бронхиты и т. д.). Критерии диагностики: кашель, диффузные сухие и разнокалиберные влажные хрипы; рентгенологически — отсутствие инфильтративных и очаговых изменений в легочной ткани (может наблюдаться двустороннее усиление легочного рисунка и расширение корней легких). Выделяют следующие формы бронхитов: острый простой бронхит (ОПБ); острый обструктивный бронхит (ООБ); бронхиолит; облитерирующий бронхиолит; рецидивирующий бронхит (РБ); рецидивирующий обструктивный бронхит (РОБ); хронический бронхит (ХБ) — первичный и вторичный; хронический бронхиолит.

Острый простой бронхит (ОПБ)

ОПБ у детей редко бывает самостоятельной болезнью, и обычно он — одно из проявлений острых респираторных заболеваний (ОРЗ). Согласно В. К. Таточенко, регистрируемая заболеваемость ОПБ у детей около 100 заболеваний на 1000 детей в год (у детей от 1 до 3 лет этот показатель 200, а у детей первого года жизни — 75).

Этиология

Виновниками острых респираторных заболеваний могут быть около 200 вирусов и 50 разных бактерий, но не все они имеют выраженный тропизм к слизистой оболочке бронхов. У детей раннего возраста возбудителями ОРЗ чаще являются РС-вирус, вирус парагриппа 3-го типа, цитомегаловирус, риновирусы, вирусы гриппа, а у детей дошкольного и школьного возраста — вирус гриппа, аденовирусы, вирус кори, микоплазма. У детей (чаще с хроническими очагами инфекции в носоглотке, стенозирующим ларингитом после интубации и аспирации) возбудителями бронхита могут быть бактерии: гемофильная палочка, пневмококки, стафилококки, стрептококки, грамотрицательные микробы. Однако чаще речь идет о неинвазивном, интраламинарном размножении условно-патогенной аутофлоры при

нарушении мукоцилиарного клиренса за счет ОРВИ. Бронхит — одно из типичных проявлений коклюша, а также компонент кори. Выделены штаммы хламидий, ответственные за возникновение обструктивного бронхита.

Предрасполагающие факторы: охлаждение или резкое перегревание, загрязненный воздух, пассивное курение. Все это является причиной большей заболеваемости ОПБ в крупных городах, чем в сельской местности.

Патогенез

Вирусы, имеющие тропизм к эпителию дыхательных путей, размножаясь, повреждают его, угнетают барьерные свойства стенки бронхов и создают условия для развития воспалительного процесса бактериальной этиологии (интраламинарного). Кроме того, респираторные вирусы, возбудители детских капельных инфекций, могут вызвать поражение нервных проводников и ганглиев, тем самым нарушая нервную регуляцию бронхиального дерева и его трофику.

Клиническая картина

Клиника ОПБ во многом зависит от этиологии. Обычно появлению признаков ОПБ предшествуют повышение температуры тела, головная боль, слабость, явления ринита, фарингита (покашливание, саднение в горле), иногда ларингита (хриплый голос), трахеита (саднение и боль за грудиной, сухой болезненный кашель), конъюнктивита. Основным симптомом ОПБ является кашель, вначале сухой, затем (на 4–8-й день болезни) более мягкий, влажный. Иногда дети жалуются на дискомфорт или даже болезненность внизу грудной клетки, усиливающиеся при кашле. Боль при кашле за грудиной бывает при трахеобронхите.

Аускультативные данные переменны: сухие, а затем влажные среднепузырчатые хрипы на вдохе и в начале выдоха, жесткое дыхание. Хрипы чаще рассеянные, симметричные, резко уменьшаются или исчезают после кашля. Перкуторно выявляется ясный легочный звук, часто с коробочным оттенком. ДН при ОПБ чаще нет, либо она не тяжелая (I степени). Мокроту дети, в отличие от взрослых, обычно не сплевывают, а проглатывают.

Обычно к концу первой недели болезни кашель становится влажным, снижается температура тела.

Иногда возникают повторные волны лихорадки, что связано с наложением вторичной бактериальной инфекции или перекрестной вирусной инфекции. Длительно (3 нед и более) кашель держится при микоплазменной, аденовирусной и респираторно-синцитиальной инфекциях. О затяжном лечении бронхита говорят, когда он продолжается более 3 нед. В этих случаях необходимо проводить дифференциальный диагноз.

Диагноз

При клиническом анализе крови у больных обнаруживают лейкопению или умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ. Функция внешнего дыхания обычно изменена умеренно — снижена на 15–20% жизненная емкость, максимальная вентиляция легких. Рентгенологически при ОПБ находят симметричное усиление легочного рисунка мягкотеневых характера в прикорневых и нижнемедиальных зонах.

Дифференциальный диагноз проводят прежде всего с пневмонией. Опорными пунктами диагностики пневмонии является наличие дыхательной недостаточности, стойкость лихорадки, очаговость поражения легких (локальность ослабления дыхательных шумов, укорочения перкуторного тона, постоянных звучных мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов). Во всех сомнительных случаях должна быть проведена рентгенография легких.

Лечение

Режим — постельный в лихорадочный период и в течение 2–3 дней после его окончания. Далее назначают щадящий (комнатный) режим. **Диета** молочно-растительная с исключением соленых, богатых экстрактивными веществами и высокоаллергенных продуктов. Пища должна быть механически и термически щадящей, богатой витаминами, легкоусвояемой. В лихорадочном периоде полезно обильное питье (жидкости в сутки в 1,5–2 раза больше, чем по возрастным нормам): клюквенный морс, настой шиповника, чай с лимоном, молоко с медом, минеральные воды. При лихорадке дают чай с малиной, липовым цветом, мятой.

Специфическую терапию ОРВИ начинают с применения анаферона (см. Приложение 4) или лейкоцитарного интерферона по 0,25 мл в оба носовых хода каждые 1,5–2 ч. Эта терапия эффективна лишь в первые 2 дня болезни, а также как профилактика у контактировавших с больными. Более эффективно применение интерферона в аэрозоле (1000–3000 ЕД на одну процедуру 2 раза в день в течение 3–5 дней). Повторно препарат можно ввести через 6–8 ч или на следующий день. Учитывая сенсibilизирующее действие иммуноглобулина, его не применяют при легком и средней тяжести гриппе, он противопоказан больным коллагенозами, БА, при atopическом диатезе. Показаниями для применения служит тяжелое течение гриппа с нейротоксикозом.

Ремантадин (4,4 мг/кг в сутки, разделенные на 2 приема) назначают детям старше года при гриппе А в первые 2 дня болезни. Арбидол, эффективный у взрослых при гриппе А и В, пока применяют лишь у старших школьников.

О лечении лихорадки смотрите предыдущую главу. При назначении жаропонижающих средств необходимо помнить и об их других эффектах (табл. 55).

Таблица 55

Сопоставление эффектов основных нестероидных противовоспалительных средств

Препарат	Интенсивность эффекта				
	жаропонижающего	противовоспалительного			анальгетического
		альтерация	экссудация	пролиферация	
Ацетилсалициловая кислота (аспирин)	+++	—	+++	—	+
Анальгин	++	—	+++	—	++
Бутадион	++	+	+++	++	+
Парацетамол	++	—	—	—	+
Индометацин	++	+	++++	+++	++++
Мефенаминовая кислота	++	—	++	+	+
Ибупрофен	++	—	+++	+	+++
Напроксен	++	—	+++	+	+++
Фенспирид (Эреспал)	++	+	++++	++	+

Противокашлевые средства условно можно разделить на две группы: подавляющие кашель и мукокорректоры.

Подавляющие кашель препараты делят на:

- наркотические препараты центрального действия (Кодеин, Дионин, Морфин и др.), которые снижают возбудимость кашлевого центра, но угнетают дыхание, обладают снотворным эффектом, угнетают рефлекс, вызывают атонию кишечника, а потому в современной педиатрии как противокашлевые средства их не применяют;
- ненаркотические центрального действия (Синекод, Глауwent, Глауцин), обладающие противокашлевым, а также спазмолитическим действием, но не имеющие побочных, свойственных наркотическим препаратам;
- препараты периферического действия (местные анестетики — Лидокаин и смешанного действия — Либексин), оказывающие эффект за счет подавления чувствительности кашлевых рецепторов или влияния на афферентные пути регуляции.

Эта группа препаратов предназначена для симптоматической терапии при навязчивом, мучительном кашле. Детям раннего возраста *Синекод* (бутамират цитрат) назначают 3–4 раза в день в каплях: от 2 мес до 1 года — по

10 капель, от 1 до 3 лет — по 15 капель, старше 3 лет — по 25 капель. Сироп назначают детям от 3 до 6 лет — по 5 мл, 6–12 лет — по 10 мл, 12 лет и старше — по 15 мл 4 раза в сутки. *Либексин* (Глибексин) применяют детям по $\frac{1}{4}$ или $\frac{1}{2}$ таблетки 3–4 раза в день (таблетка 0,1 г). Подавление кашля с помощью этой группы средств не должно широко использоваться, ибо кашель — защитная реакция, и при обильном количестве мокроты отсутствие кашля — фактор риска обструкции бронхов, наслоения бактериальной флоры.

Мукокорректоры могут обладать как *мукопротекторным* (улучшение регенерации слизистой оболочки дыхательных путей), так и *муколитическим* (разжижение мокроты, стимуляция ее выделения, уменьшение внутриклеточного образования, регидратация и др.) действием — см. табл. 56, 57.

Таблица 56

Свойства основных отхаркивающих средств

Средство	Секретолитическое действие	Секретомоторное действие	Дезинфицирующее действие
Натрия бензоат	+	++	—
Аммония хлорид	+	+++	—
Калия йодид	+++	++	++
Бромгексин	++	+	—
Терпингидрат	++	—	++
Ликорина гидрохлорид	++	+	—
Термопсис	+	+	+
N-ацетилцистеин	+++	—	—
Мукодин	++	—	—
Пертуссин	+	—	—
Корень ипекакуаны	+	++	—
Корень алтея, мукалтин	—	+	+
Корень солодки (лакричный корень)	—	+	+
Элексир грудной	—	+	+
Лист подорожника	—	+	—
Лист мать-и-мачехи	—	+	—
Плод аниса	+	—	—

Издавна в лечении как отхаркивающие средства использовали в настоях и отварах травы и корни: алтейный корень (и препарат из него мукалтин), лист подорожника, лист мать-и-мачехи, траву термопсиса, плод аниса, сосновые шишечки, березовые почки, *Пертуссин* (экстракт чабреца,

тимьяна, калия бромид). В начале бронхита назначали настой корня алтея (3–4 г на 100 мл воды с добавлением туда же 1,0 г натрия бензоата, 2,0 мл нашатырно-анисовых капель и 1,5 г йодистого калия) по 1 чайной (детям дошкольного возраста), десертной (детям младшего школьного возраста) или столовой ложке (детям старше 12 лет) 6–8 раз в день. Работы, выполненные под руководством основоположника клинической фармакологии в нашей стране Б. Е. Вотчала, показали, что прием каждые 1,5–2 часа такой микстуры не только эффективно уменьшает кашель, но и обладает мукопротекторным, муколитическим и антибактериальным эффектом для микробов слизи дыхательных путей.

Таблица 57

Классификация мукорегуляторных препаратов по механизму действия (Учайкин В. Ф., Степанов А. Н., 2001)

Группы препаратов	Механизм действия	Генерическое/торговое название
1	2	3
Прямое действие		
Препараты, разрывающие полимеры секрета (муколитики)	Тиолитики — производные цистеина со свободной тиоловой группой — разрывают дисульфидные связи между гликопротеинами за счет свободной SH-группы	Ацетилцистеин Цистеин Метилцистеин Эгилцистеин Месна
	Протеолитические ферменты разрывают пептидные связи молекулы белка	Трипсин Химотрипсин Стрептокиназа Рибонуклеаза Дезоксирибонуклеаза α -амилаза
Препараты, способствующие гидратации секрета (мукогидратанты)	Разные — на основе эфирных масел (эвкалиптовое, кониферное, хвойное, тимьяна, камфоры и др.) используют в виде аэрозолей, паровых ингаляций и лечебных ванн для регидратации дыхательных путей: хорошо стимулируют отхаркивание, уменьшают раздражение слизистой оболочки и вязкость мокроты, оказывают антимикробный, противовоспалительный и обезболивающий эффекты	Бронхоikum бальзам или лечебная ванна с тимьяном Эвкалиб бальзам — эмульсия для ингаляций или местного применения
	Разные — способствуют внедрению воды в структуру секрета (слоя «золь»)	Неорганический йод* Гипертонические солевые растворы* Вода* Соли натрия и калия

1	2	3
Непрямое воздействие		
Препараты, регулирующие выработку секрета железистыми клетками (мукорегуляторы)	Производные цистеина с блокированной тиоловой группой восстанавливают физиологическое соотношение муцинов и нормализуют биохимический состав секрета за счет воздействия на внутриклеточные ферменты	Карбоцистеина лизиновая соль Карбоцистеин Степронин Летостеин
Препараты, изменяющие адгезию секрета (поверхностно-активные и разжижающие средства)	Производные алкалоидов усиливают продукцию сурфактанта, который снижает адгезию секрета за счет стимуляции альвеолярной секреции. Обладают также муколитическим эффектом, обусловленным деполимеризацией мукопротеиновых и мукополисахаридных волокон	Бромгексин Амброксол
	Другие , действие которых связано с притягиванием воды на поверхность секрета (в гелевом слое), его смягчением и снижением адгезии	Собрерол Натрия бикарбонат (местно)
	Антигистаминные средства блокируют H_1 -рецепторы гистамина, что способствует уменьшению количества экссудата	Супрастин Тавегил Димедрол
Бронхоройки	Летучие бальзамы действуют либо посредством неспецифического раздражения, либо в результате явления гипертоничности, увеличивая трансэпителиальную секрецию воды	Пинены Терпены Метаны Феноловые производные
Препараты, стимулирующие гастропульмональный рефлекс (отхаркивающие, мукокинетики)	Разные — усиливают физиологическую активность мерцательного эпителия и перистальтику бронхов, способствуя продвижению мокроты из нижних в верхние отделы дыхательных путей и ее выделению, этот эффект обычно сочетается с усилением секреции бронхиальных желез	Препараты термопсиса, алтея, солодки и некоторых других лекарственных растений Гвайфенезин Туссин Хлорид аммиака Натрия цитрат Натрия бензоат Терпингидрат
	Антигистаминные средства блокируют H_1 -рецепторы гистамина, что способствует уменьшению количества экссудата	Супрастин Тавегил Димедрол
Препараты, изменяющие активность бронхиальных желез	Бронхорасширяющие средства влияют на нейрорегуляцию железистой секреции	β_2 -агонисты Антихолинергики
	Противовоспалительные средства способны сократить бронхиальную гиперсекрецию за счет общего противовоспалительного эффекта	Кортикостероиды

* Вода, гипертонические растворы, йодиды имеют много механизмов действия и поэтому могут быть отнесены к различным классам.

Стоит упомянуть несколько официальных растительных препаратов. Из Германии в Россию поступает препарат *Эвкабал* в нескольких вариантах: *Эвкабал бальзам С* (смесь эвкалиптового и хвойного масла; отхаркивающий препарат, применяемый путем втирания в грудь и спину или в виде добавки к ванне); *Эвкабал-капли от кашля* (содержит жидкие экстракты роснянки и тимьяна; назначают детям 3–5 лет по 3–5 капель 3 раза в день, 5–7 лет — по 5–10 капель 3 раза в день, школьного возраста — по 15–20 капель 3 раза в день), *Эвкабал-сироп от кашля* (жидкие экстракты подорожника и тимьяна; детям раннего возраста по 1 чайной ложке, дошкольного — десертной и школьного — столовой ложке 3 раза в день). Эффективным комплексным фитопрепаратом является *Бронхикум* (настойка травы гринделин, корня первоцвета, корня полевого цвета, коры квебрахо, тимьяна), усиливающий секрецию бронхиальных желез с уменьшением вязкости секрета, отека слизистой оболочки бронхов и спазма бронхов. *Бронхикум* выпускают в виде капель и элексира. *Бронхикум-капли* детям 1–3 лет дают по 10 капель, 3–6 лет — по 15 капель и от 6 до 14 лет по 20 капель в горячем чае 6 раз в день.

Производные растительного алкалоида вазоцина (бромгексин, бисолвон, муколсолван и др.) и их метаболит *Амброксол* (Амброгексал) обладают хорошим муколитическим действием и потому выраженным противокашлевым. Их выпускают в самых разных формах (сиропы, порошки, таблетки, драже и др.), и нет необходимости приводить все дозировки. Например, сироп *Амброксол* детям до 2 лет дают по 2,5 мл 2 раза в день, 3–5 лет по 2,5 мл 3 раза в день и старше 5 лет по 5 мл 3 раза в сутки. При бронхитах с кашлем и трудно отделяемой мокротой с успехом используют комплексный препарат *Бронхосан*, содержащий бромгексин и эфирные масла фенхеля, аниса-душицы, мяты перечной, эвкалипта, а также ментол. Препарат обладает муколитическим, стимулирующим выведение слизи, спазмолитическим и противомикробными эффектами. Детям младше 2 лет назначают по 5 капель, 2–6 лет — по 10 капель, 6–10 лет — по 1 мл и старше 10 лет — по 2 мл в небольшом количестве жидкости или на кусочке сахара 4 раза в день.

Особую популярность в настоящее время при повышенной продукции густого вязкого секрета приобрели препараты, разжижающие мокроту путем воздействия на ее гель-стадию — *ацетилцистеин для приема внутрь* (АЦЦ, Мукобене, Флуимуцил), карбацистеин. Свободные сульфгидрильные группы ацетилцистеина способствуют разрыву внутри- и межмолекулярных дисульфидных связей мукополисахаридов мокроты, что и приводит к уменьшению ее вязкости, а также увеличивает секрецию бокаловидными клетками менее вязких сиаломуцинов, снижает адгезию бактерий на эпителиальных клетках слизистой оболочки бронхов. Проникая внутрь клетки, ацетилцистеин способствует синтезу глутатиона — защитника клеточных ферментов от избытка кислорода. В возрасте до 2 лет препараты ацетилци-

стеина назначают по 50–100 мг 2 раза в сутки, 2–6 лет — 100–200 мг 2 раза в сутки, старше 6 лет по 200 мг 2 раза в сутки. *Бронкатар* — препарат карбонистина для приема внутрь. Новорожденным и детям до 5 лет дают в суточной дозе 100–200 мг (1–2 чайные ложки), детям старше 5 лет 300 мг (3 чайные ложки), разделенной на 3 приема. Длительность лечения при ОРЗ с навязчивым кашлем около недели.

В заключение подчеркнем, что рандомизированные исследования по принципам доказательной медицины по противокашлевому эффекту большой группы медикаментов проведены лишь с препаратами ацетилцистеина, назначение же остальных препаратов, особенно в наше время, когда на фармацевтическом рынке представлены многие десятки препаратов этого ряда, больше определяется клиническим опытом врача, его пристрастиями и привычками родителей. Ингаляции водяного пара, использование увлажняющих аэрозолей (особенно с добавками гидрокарбоната натрия, бензоата натрия, эвкалипта, бромгексина, мукосолвана и др.) — нередко эффективное лечение кашля. Издавна при кашле давали теплое молоко с маслом и медом, теплое молоко пополам с Боржомом. В качестве отвлекающей терапии назначают горчичные обертывания грудной клетки, растирание мазью с календулой, брионией (корень переступеня), медовые аппликации, горчичные «носочки». При наличии аллергических явлений, лихорадки горчичники не применяют. Многие педиатры вообще отказались от применения горчичников, также как и банок. Неосторожное применение банок у детей нередко приводит к ожогам. Рандомизированных исследований по полезности использования горчичников и банок при ОПБ никто и никогда не представил.

Вибрационный массаж с постуральным дренажем — крайне полезный вариант лечения детей, больных ОПБ с продуктивным кашлем.

Витамиотерапия (С, В₁, В₂) — назначают внутрь в дозах, превышающих физиологическую потребность в 2–4 раза.

Антигистаминные препараты показаны лишь детям с явными аллергическими проявлениями, ибо они могут «сушить слизистые оболочки», а потому при ОПБ их назначать не следует.

Антибиотикотерапия при ОПБ в подавляющем большинстве случаев не показана. Лишь у детей первых месяцев жизни, находящихся в стационаре, с отягощенным преморбидным фоном (родовая травма, глубокая недоношенность, гипотрофия и др.) при подозрении на наложение бактериальной инфекции (лихорадка с температурой тела более 39 °С, вялость, отказ от еды и питья, другие признаки интоксикации, «воспалительные» изменения в анализе периферической крови) целесообразно назначить антибиотики внутрь (Аугментин, современные макролиды — азитромицин, кларитромицин и др., оспен, оральные цефалоспорины 2-го поколения и др.). ВОЗ предлагает (1986) следующие критерии для назначения антибиотиков при респираторных инфекциях: кашель, западение межреберных про-

межутков, отказ от питья, число дыханий более 50 в минуту (у детей после года более 40 дыханий в минуту).

Физиотерапевтическое лечение при ОПБ в условиях поликлиники не назначают. В стационаре в остром периоде обычно прибегают к УВЧ-терапии, микроволновой терапии, УФО местно. После стихания процесса прибегают к диадинамическим и синусоидальным модулированным токам, различным вариантам электрофореза, УФО.

Прогноз

Благоприятный. Болезнь длится не более 3 нед.

Острый обструктивный бронхит (ООБ)

ООБ — острый бронхит, протекающий с синдромом бронхиальной обструкции, то есть с экспираторной одышкой. Бронхообструктивный синдром (БОС) — патофизиологическое понятие, характеризующее нарушение бронхиальной проходимости при очень широком круге острых и хронических заболеваний. Применительно к ООБ в нарушении бронхиальной проходимости основной этиологический фактор — инфекции, хотя и не всегда можно по данным клинической картины отличить аллергический генез ООБ.

Частота

По данным разных авторов примерно 20–25% бронхитов у детей протекают как ООБ, что существенно выше, чем у взрослых. Особенно велика частота ООБ как проявления ОРВИ у детей раннего возраста. Это обусловлено тем, что в первые полтора года жизни 80% всей поверхности воздухоносных легких приходится на мелкие бронхи (диаметром менее 2 мм), тогда как у ребенка 6 лет — уже 20%. Согласно правилу Пуазеля, резистентность воздухоносных путей обратно пропорциональна их радиусу в 4-й степени. Обструктивный синдром тем более вероятен, чем дистальнее поражение бронхов. У взрослых лишь 20% сопротивления в дыхательных путях приходится на эти мелкие бронхи, тогда как у детей первых месяцев жизни 75%, снижаясь к 3 годам до 50%.

Этиология

ООБ инфекционного генеза могут вызвать самые разные респираторные вирусы, микоплазмы, хламидии, но у детей раннего возраста особенно часто — респираторно-синцитиальный вирус, цитомегаловирус, вирус парагриппа 3-го типа, аденовирус.

Предрасполагающие факторы: курение матери во время беременности (приводит к формированию более узких дыхательных путей у ребенка),

пассивное курение, условия, при которых ребенок дышит «загрязненным воздухом», фетальный алкогольный синдром, задержка внутриутробного развития, экссудативно-катаральная и лимфатико-гипопластическая аномалии конституции.

Патогенез

Комитет экспертов ВОЗ определил обструкцию дыхательных путей как сужение или окклюзию дыхательных путей; она может быть результатом скопления материала в просвете, утолщения стенки, сокращения бронхиальных мышц, уменьшения силы ретракции легкого, разрушения дыхательных путей без соответствующей потери альвеолярной ткани и (или) компрессии дыхательных путей (рис. 17). У детей, особенно раннего возраста, сужение дыхательных путей при ООБ обусловлено отеком слизистой оболочки и выделением секрета в просвет бронхов. Спазм бронхиальной мускулатуры по современным представлениям более характерен для аллергического обструктивного бронхита, являющегося эквивалентом бронхиальной астмы (БА). Бронхообструктивный синдром клинически проявляется шумным дыханием со свистящим выдохом, чаще слышимым даже на расстоянии от больного (дистанционно). Генез свистящего выдоха связывают либо с турбулентным движением воздуха в связи с нахождением препятствия в трахее, крупных бронхах, либо с быстрыми осцилляциями просвета крупных бронхов (долевые, сегментарные) по типу резистора в связи с повышением внутриплеврального давления и колебания скорости потока воздуха при этих условиях на выдохе.

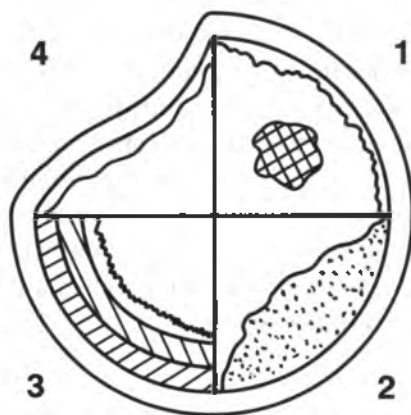


Рис. 17. Основные механизмы обструктивного синдрома.

- 1 — материал — слизь в просвете бронха;
- 2 — утолщение (отек) слизистой оболочки стенки бронха;
- 3 — сокращение бронхиальных мышц;
- 4 — компрессия (сдавление извне) бронха.

Аналогичный механизм колебания просвета мелких бронхов обуславливает возникновение музыкальных хрипов.

При ООБ инфекционного генеза затруднение выдоха не является следствием аллергического воспаления, а обусловлено как особенностями возрастной реактивности детей раннего возраста, так и биологическими особенностями инфекционного возбудителя. В частности, РС-вирус у детей одного и того же возраста может вызывать как ОПБ без обструкции, так и бронхиолит. Причина этого не ясна, хотя установлено, что при тяжелом течении РС-инфекции развивается гиперплазия эпителия мельчайших бронхов и бронхиол, что и приводит к бронхиолиту. В то же время, при парагриппе, цитомегаловирусной инфекции характерны дистрофия, отторжение целых слоев эпителия дыхательных путей; аденовирусная инфекция сопровождается выраженным экссудативным компонентом со слизистыми наложениями на эпителии, его разрыхлением и отторжением, крупноклеточными инфильтратами в стенке бронхов.

Отек слизистой оболочки бронхов и гиперсекреция слизи как следствие воспаления — безусловно ведущие механизмы нарушения бронхиальной проходимости при ООБ, однако они далеко не исчерпывают все возможные варианты генеза синдрома бронхиальной обструкции. Ухудшение проходимости бронхов, кроме того, может быть связано с нарушением мукоцилиарного клиренса (мукоцилиарная недостаточность), а отсюда — нарушение эвакуации слизи из дыхательных путей (у взрослого человека в сутки образуется около 100 мл слизи в дыхательных путях); дискринией (нарушением свойств слизи дыхательных путей); дефектами местного и секреторного иммунитета; дефектами макрофагальной системы; гиперреактивностью бронхов, когда обструкция развивается на воздействия, не вызывающие такой реакции у здоровых лиц; гипертрофией мышечной ткани; гиперплазией и метаплазией слизистой оболочки.

Какие из перечисленных нарушений имеют место при ООБ, зависит от генотипа и фенотипа ребенка, ибо ООБ развивается только у 1 ребенка раннего возраста из 5 заболевших ОРЗ, а отсюда и гетерогенность индивидуального патогенеза обструкции бронхов. Например, установлено, что при пассивном курении и вообще длительном дыхании «загрязненным» воздухом происходит увеличение количества и гипертрофия бронхиальных слизистых желез, деструкция эпителия бронхов, «облысение» эпителия (каждая клетка мерцательного эпителия имеет до 200 ресничек; частота колебаний ресничек у здоровых людей составляет около 13 Гц), увеличивается количество легочных макрофагов и развивается «состояние нестабильности мембран тучных клеток» дыхательной системы. Отсюда и увеличение вероятности снижения барьерных свойств стенки дыхательных путей и более тяжелого и затяжного течения инфекционных пораже-

ний, развития гиперреактивности бронхов, аллергизации к ингаляционным аллергенам и др. Примерно таков же механизм изменения бронхов при алкогольной фетопатии, гиповитаминозах и паратрофиях, аномалиях конституции.

Клиника

Клиническая картина определяется в начале болезни симптомами респираторной вирусной инфекции — подъем температуры тела, катаральные изменения верхних дыхательных путей, нарушение общего состояния ребенка. Их выраженность и характер во многом варьируют в зависимости от того, какой возбудитель привел к болезни. Признаки экспираторного затруднения дыхания могут появиться как в первый день заболевания, так и в процессе течения вирусной инфекции (на 3–5-й дни болезни). Постепенно увеличивается частота дыхания и продолжительность выдоха. Дыхание становится шумным и свистящим, что связано с тем, что по мере нарастания гиперсекреции и накопления секрета в просвете бронхов из-за одышки и лихорадки происходит изменение вязкостных свойств секрета — он «подсыхает», что и ведет к появлению жужжащих (низких) и свистящих (высоких) сухих хрипов. Поражение бронхов носит распространенный характер, а потому жесткое дыхание с сухими свистящими и жужжащими хрипами слышны одинаково над всей поверхностью грудной клетки. Хрипы могут быть слышны на расстоянии. Чем младше ребенок, тем чаще у него помимо сухих могут быть выслушаны и влажные среднепузырчатые хрипы.

Если в генезе обструкции бронхов ведущую роль играет спастический компонент, то аускультативные данные над легкими обычно более разнообразны и лабильны в течение дня. По мере увеличения выраженности одышки становится все большим участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания — втяжение межреберий и эпигастрия надключичных ямок, раздувание (напряжение) крыльев носа. Нередко выявляют периоральный цианоз, бледность кожных покровов, ребенок становится беспокойным, старается принять сидячее положение с опорой на руки. Дыхательная недостаточность тем более выражена, чем младше ребенок, но обычно при ООБ она не превышает II степени.

При физикальном обследовании, помимо рассеянных сухих хрипов и жесткого дыхания, обнаруживают признаки вздутия легких: сужение границ относительной сердечной тупости, коробочный оттенок перкуторного тона. Вздутие легких — следствие спадения мелких бронхиальных ветвей на выдохе, приводит к увеличению остаточного объема, вентиляционной недостаточности дыхания. Грудная клетка находится как бы постоянно в состоянии вдоха, то есть увеличена в переднезаднем размере.

Изменения в периферической крови соответствуют характеру вирусной инфекции. Бактериальная флора наслаивается редко — не более 5%.

Рентгенологически, помимо двустороннего усиления легочного рисунка и расширения корней легких, выявляют: низкое стояние уплощенных куполов диафрагмы, повышение прозрачности легочных полей, горизонтальное расположение ребер, то есть признаки вздутия легких (гиперинфляции).

Течение заболевания, как правило, непродолжительное (7–12 дней). Возможны рецидивы из-за перекрестной инфекции.

Дифференциальный диагноз

В табл. 58 представлены некоторые наиболее распространенные болезни, с которыми приходится дифференцировать ООБ.

Таблица 58

Дифференциально-диагностический алгоритм синдрома шумного дыхания у детей раннего возраста (Артамонов Р. Г. и Таточенко В. К., 1996)

Симптомы	Обструктивные формы бронхита	Стенозирующий ларингит	Обструкция верхних дыхательных путей, врожденный стридор	Синдром аспирации	Внутригрудное образование
Начало	Острое	Острое	Постепенное	Постепенное	Постепенное
Одышка	Экспираторная	Инспираторная	Инспираторная	Экспираторное	Экспираторная
Дыхание при изменении положения тела	Не меняется	Не меняется	Улучшается в вертикальном положении	Не меняется	Может изменяться в разных положениях
Нарушение глотания	Нет	Нет	Может затрудняться	Поперхивания, вытекание через нос	Иногда затруднено
Решающий диагностический прием	Эффект от бронхолитиков	Осмотр ЛОР-врачем	Осмотр ЛОР-врачом	Пробы на рефлюкс, дисфагию	Рентгенография и другие исследования грудной клетки

Особые трудности вызывает дифференциальный диагноз ООБ инфекционного и аллергического генеза. В пользу аллергической этиологии бронхообструктивного синдрома может свидетельствовать: отягощенная по аллергическим заболеваниям родословная ребенка, анамнестические, клинические и лабораторные данные, указывающие на аллергические поражения другой локализации. И все же об аллергическом характере обструкции чаще начинают задумываться при рецидивирующем течении обструктивного синдрома.

При аспирации инородного тела кашель, аускультативные изменения в легких появляются внезапно, на фоне полного здоровья ребенка. Родители часто могут указать точное время появления расстройства дыхания, кашля. Выраженность симптомов может меняться при перемене положения тела, отсутствуют признаки вирусной инфекции. При подозрении на пневмонию (стойкая фебрильная лихорадка более 3 дней, выраженный токсикоз, локальные укорочение перкуторного тона и хрипы в легких) проводят рентгенологическое исследование грудной клетки.

Лечение

Общие принципы лечения детей с ООБ соответствуют таковым при ОПБ (см. выше). Госпитализации подлежат дети со среднетяжелым и тяжелым течением ООБ. Показана кислородотерапия.

Рекомендуют *отвлекающие процедуры* (горячие ручные и ножные ванны с постепенным повышением температуры воды с 37°C до 41°C в течение 10–15 мин, горячие обертывания грудной клетки по Залманову, тепловые процедуры на грудную клетку (но не горчичники, а пихтовое и другие масла, не обладающие резким запахом). Малышам рекомендуют теплую (37,5°C) ванну. Однако у некоторых больных любая тепловая процедура приводит к увеличению обструкции.

Симпатомиметики (селективные β_2 -адреномиметики), холинолитики (Атровент) и комбинированный препарат Беродуал — в настоящее время наиболее популярны при обструктивных расстройствах дыхания у детей (табл. 59). При нетяжелой обструкции сальбутамол можно назначать внутрь (1 мг на прием в возрасте 2–4 мес и 2 мг на прием в возрасте 2–4 года 2–3 раза в день). Применение ингаляционных форм симпатомиметиков (обязательно использование спейсеров с маской, в который вводят препарат из дозированного ингалятора) позволяет уменьшить необходимую дозу лекарственного вещества и снизить системный эффект симпатомиметиков. При этом положительный эффект отмечают уже через 10–15 мин. Применение небулайзера позволяет подавать 0,5% раствор сальбутамола (0,2–0,4 мл в изотоническом растворе натрия хлорида на ингаляцию) через маску под давлением с оптимальной скоростью 8 л/мин. При отсутствии ингаляционных средств доставки (спейсер, небулайзер) или отсутствии эффекта от ингаляционного применения симпатомиметиков, что связано обычно с плохой проходимостью дыхательных путей, целесообразно внутримышечное введение 0,05% раствора алулента или сальбутамола (0,2 мл детям 2–12 мес и 0,4 мл детям в возрасте 2–4 лет). У ряда больных удается добиться хорошего спазмолитического эффекта при использовании холинолитиков (Атровент) в дозированном ингаляторе или через небулайзер; комбинированные препараты — Беродуал, ТраVENTол.

Таблица 59

Адреномиметики короткого действия

Препарат	Рецептор	Форма выпуска, дозы
Адреналин	α, β	0,1% раствор в/м, п/к; 0,01 мл/кг не более 0,5 мл
Изопреналин (Изадрин)	β_1, β_2	Табл. 2,5 и 5 мг; под язык $\frac{1}{2}$ табл. 0,5% и 1% раствор для ингаляций (по 0,1–0,2 мл) 3 раза в день
Орципреналин (Алупент, Астмопент)	β_1, β_2	Раствор 0,5 мг/мл – в/м 0,3–1,0 мл. Табл. 20 мг – 20–60 мг/сут. Дозированный аэрозоль 0,75 мг/доза, 1–2 дозы 3–4 раза в день
Сальбутамол (Вентолин, Вольмакс)	β_2	Табл. 2 и 4 мг; ретард 4 и 8 мг; сироп 2 мг в 5 мл. Детям в возрасте от 2 до 6 лет разовая доза препарата составляет 0,5–2,0 мг; в возрасте от 6 до 12 лет – 2 мг; старше 12 лет – 2–4 мг. 0,125% раствор для ингаляций через небулайзер – 2,5 мл 3–4 раза в день. Дозированный аэрозоль 0,1 мг/доза – 1–2 дозы 3–4 раза в день.
Вентодиск		Порошок для ингаляций 0,2 и 0,4 мг/доза
Тербуталин (Бригантил)	β_2	Табл. 2,5–5 мг. Детям 3–7 лет назначают по 0,65–1,25 мг 2–3 раза в день 0,5% раствор для инъекций – в/м 0,1–0,3 мл. Раствор для ингаляций через небулайзер – 0,5–1,0 мл в изотоническом растворе натрия хлорида 3–4 раза в день. Дозированный аэрозоль 0,25 мг/доза – 1–2 дозы 3–4 раза в день. Порошок для ингаляций 0,5 мг/доза; детям старше 5 лет 1 доза 2–4 раза в день
Фенотерол (Беротек) Беротек для ингаляций через небулайзер	β_2	Дозированный аэрозоль 100 или 200 мкг/доза; детям > 6 лет 200 мкг, повторно только 1 доза через 5 мин 1 мг фенотерола в 1 мл; детям до 6 лет 50 мкг/кг (10 капель = 0,5 мл), детям 6–14 лет – до 1,0 мл (20 капель) 3–4 раза в день

Эуфиллин — одно из наиболее популярных средств при ООБ и при назначении внутрь его дают из расчета 12–16 мг/кг массы тела в сутки, разделенных на 4 приема через 6 ч. Л. С. Страчунский и соавт. (1993) после фармакологического мониторинга лечения эуфиллином пришли к заключению, что лучше следующим образом изменить схему лечения: нагрузочную дозу (то есть первую дозу, которую дают ребенку, до того не получавшему препарат) надо повысить до 7 мг/кг массы тела, и далее детям в возрасте до 3 нед жизни давать в дозе 1,5 мг/кг каждые 12 ч: в возрасте 3–6 нед – 2,0 мг/кг каждые 12 ч; в возрасте от 6 нед до 3 мес – 3–4 мг/кг каждые 6 ч и 6 мес–16 лет – 5–6 мг/кг массы тела каждые 6 ч. Такая тактика обеспечивает поддержание в крови терапевтического уровня теофиллина – 10–20 мг/л. Внутривенно эуфиллин вводят в виде 2,4% раствора в стартовой дозе 4–6 мг/кг (капельно в 100–150 мл изотонического раствора натрия хлорида) и далее по 1 мг/кг в час у детей старше 6 мес; детям первых полутора месяцев жизни 0,1–0,15 мг/кг и от 6 нед до 6 мес – 0,5 мг/кг в час. Следует отметить, что метилксантины в настоящее время используют все реже в связи с узким терапевтическим коридором препарата, частыми побочными и токсическими реакциями, усилением гастроэзофагеального

рефлюкса за счет увеличения кислотности желудочного сока и достаточно неубедительным терапевтическим эффектом при ООБ инфекционного генеза. При отсутствии эффекта от спазмолитической терапии и нарастании дыхательной недостаточности прибегают к применению стероидов (ингалационно или парентерально — см. раздел «Лечение» при бронхиолитах).

Противопоказаны средства, угнетающие кашель (кодеин, либексин, тусупрекс и т. п.). Весьма сомнительна эффективность и отхаркивающих, и муколитических средств.

Антибиотикотерапия при неосложненных формах ООБ не показана.

Лечебная физкультура — массаж грудной клетки (особенно вибрационный), дыхательная гимнастика — крайне желательны при нетяжелом течении и не на высоте обструкции.

Фитотерапия. При ООБ А. И. Чистякова видела положительный эффект при назначении таких сборов трав:

1. Травы фиалки трехцветной и чабреца, лист мать-и-мачехи по 30 г, корень солодки и корень девясила также по 30 г, плоды аниса — 10 г, плоды шиповника — 100 г.
2. Корни девясила, солодки, трава багульника, лист подорожника, исландский мох по 10 г, плоды шиповника 100 г.

По 1 чайной, десертной, столовой ложке сбора (в зависимости от возраста) заливают 200–300 мл кипятка и принимают по 50–60 мл 5–6 раз в день.

Можно назначить и такую микстуру: настой травы термопсиса 0,6 г на 100 мл, натрия гидрокарбонат — 4 г, натрия бензоат — 4 г, грудной элексир — 4 г, астмопент — 0,8 мл. Взбалтывают, поят в зависимости от возраста ребенка чайными, десертными, столовыми ложками 5–6 раз в день.

Острый бронхиолит

Острый бронхиолит (капиллярный бронхит по терминологии Н. Ф. Филатова) — заболевание преимущественно детей первых двух лет жизни (наиболее часто болеют дети 5–6-месячного возраста) с генерализованным обструктивным поражением бронхиол и мелких бронхов. Согласно данным американских педиатров, заболеваемость детей первых двух лет жизни составляет 3–4 случая в год на 100 детей, тогда как у дошкольников — 1–1,5 случая на 100 детей.

Этиология

Острый бронхиолит — вирусное заболевание. В 60–85% случаев его вызывает респираторно-синцитиальный вирус (РС-вирус), реже вирус парагриппа (чаще 3-го типа), цитомегаловирус, аденовирус, микоплазма, хлами-

дии. Дети старшего возраста и взрослые, если и заболевают РС-инфекцией, то бронхиолит у них развивается редко. Причина этого не ясна. Предполагают, что может иметь значение избыток материнских гуморальных антител к РС-вирусу (иммуноглобулины класса G) при дефиците секреторного иммуноглобулина А, что ведет к образованию иммунных комплексов, оседающих в стенке бронхов. Предрасполагающие факторы — аллергические диатезы, ЭКАК, ЛгАК, паратрофия, искусственное вскармливание. В США до 100 000 детей ежегодно госпитализируют в связи с бронхиолитом.

Патогенез

Для острого бронхиолита у детей раннего возраста характерно двустороннее диффузное поражение бронхиол. Наиболее раннее поражение при бронхиолите — десквамация эпителия мелких бронхов и бронхиол, который замещается клетками росткового слоя, не имеющими ресничек. Перибронхиальное пространство инфильтрируется лимфоцитами, выражен отек подслизистой оболочки и адвентиции. Слущенный эпителий, волокна фибрина, слизь образуют плотные пробки внутри бронхов и бронхиол, приводя к частичной или полной обтурации. Степень обструкции, наличие или отсутствие коллатеральной вентиляции определяют развитие коллапса или гиперинфляции участков легкого, выраженность дыхательной недостаточности.

В связи с тем, что диаметр мелких дыхательных путей на вдохе больше, чем на выдохе, клинически у больного затруднен больше выдох. Так как в большинстве случаев у больных развивается двустороннее и диффузное поражение бронхиол, как правило, появляется дыхательная недостаточность. Гиперкапния возникает не всегда — преимущественно при тахипноэ более 70 в минуту.

Гипоксемия приводит к легочной гипертензии и другим расстройствам гемодинамики, что очень типично для детей с бронхиолитом. Вздутие легких, также характерное для острого бронхиолита, объясняют как компенсаторной гипервентиляцией непораженных участков, так и повышением воздушности пораженных участков из-за клапанного механизма.

При неосложненном течении бронхиолита регенерация эпителия начинается через 3–4 дня от начала заболевания, к 4-му дню уменьшается гиперсекреция, полное восстановление эпителия с ресничками происходит к 15-му дню неосложненного течения заболевания. *Mycoplasma pneumoniae*, аденовирусы могут вызвать некротизирующий бронхиолит. Подчеркивают, что у части детей с бронхиолитом имеется аллергия к коровьему молоку. У детей с тяжелым течением бронхиолита, вызванного РС-вирусом (в отличие от пациентов с доказанной РС-инфекцией верхних дыхатель-

ных путей), выявляют высокий титр специфических РС-IgE антител, в 6 раз повышена концентрация лейкотриена C₄, резко увеличена концентрация гистамина в секрете бронхов и бронхиол.

Клиническая картина

В большинстве случаев появлению клиники бронхиолита предшествуют умеренно выраженные явления ринита, назофарингита. В одних случаях внезапно, в других — постепенно (на 2–4-й дни болезни) состояние ухудшается, ребенок становится вялым с периодами раздражительности, у него снижается аппетит, появляется вначале навязчивый, сухой, довольно быстро переходящий во влажный кашель, нарастают одышка (до 60–80 в минуту) с затрудненным дыханием, втяжение уступчивых мест грудной клетки, раздувание крыльев носа, напряжение грудино-ключично-сосцевидных мышц.

У ребенка ярко выражены и другие признаки дыхательной недостаточности: бледность, периоральный или более генерализованный цианоз, тахикардия. Грудная клетка расширена в переднезаднем размере, перкуторный звук над ней с коробочным оттенком. Диафрагма опущена, за счет чего можно пальпировать на несколько сантиметров ниже, чем обычно, печень и селезенку. Тоны сердца несколько приглушены, границы относительной сердечной тупости сужены. Аускультативно над легкими в большинстве случаев обнаруживают обилие незвучных мелкопузырчатых и крепитирующих хрипов на вдохе и в самом начале выдоха, свистящие сухие хрипы на выдохе.

После кашля распространенность хрипов не меняется, но могут исчезнуть имевшиеся влажные среднепузырчатые хрипы и уменьшиться количество мелкопузырчатых хрипов. При очень выраженной одышке и поверхностном дыхании иногда хрипы почти не прослушиваются. В этих случаях плохо слышны и дистанционные хрипы, типичные для острого бронхиолита. Могут появляться периоды апноэ (особенно у недоношенных). Выраженная одышка приводит к эксикозу.

Температура тела чаще высокая, но бывает и субфебрильная или даже нормальная. У некоторых детей с первых часов болезни отмечают стойкую, плохо поддающуюся терапии лихорадку, что типично для аденовирусной инфекции.

Тяжесть состояния ребенка определяется не интоксикацией, а выраженностью дыхательной недостаточности, и p_aO_2 в крови может снижаться до 55–60 мм рт. ст. Для оценки тяжести состояния ребенка с бронхиолитом можно использовать балльную таблицу (табл. 60). Обструкция легкая — 2–4 балла, средней тяжести — 5–8 баллов, тяжелая — 9–12 баллов.

При анализе крови количество лейкоцитов либо нормальное, либо умеренно снижено, увеличена СОЭ, закономерных изменений лейкоцитарной формулы нет. При рентгенологическом исследовании отмечают повышенную прозрачность легочных полей, особенно на периферии, низкое стояние диафрагмы, небольшие участки снижения прозрачности легочной ткани, вероятно, благодаря субсегментарным ателектазам, спадения альвеол, но сливные инфильтративные тени отсутствуют.

Таблица 60

**Оценка тяжести обструктивного синдрома у детей с
ООБ/бронхиолитом (Таль В., 1983)**

Баллы	Частота дыхания	Свистящие хрипы	Цианоз	Участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания
0	30	Нет	Нет	Нет
1	31–40	Слышны в конце выдоха	Периоральный при крике	+
2	41–60	Весь выдох (аускультативно)	Периоральный в покое	++
3	Более 60	На расстоянии	Генерализованный в покое	+++++

Иногда дифференциальный диагноз с начинающейся бактериальной пневмонией невозможен. Рентгенологические находки не коррелируют с тяжестью болезни.

Течение

Чаше явления диспноэ и кашля наиболее тяжелы в первые 2–3 дня после их появления, и именно в то время появляются приступы апноэ, от которых ребенок может погибнуть. После критического периода состояние больного либо резко улучшается (диспноэ, кашель исчезают за несколько дней и ребенок быстро поправляется), либо средней тяжести дыхательная недостаточность держится еще 2–3 нед, то есть газовый состав крови нормализуется позже, чем исчезают хрипы и одышка. РС-бронхиолиты текут более благоприятно, чем аденовирусные и парагриппозные.

Считают, что факторами риска тяжелого течения бронхиолита являются: возраст больного менее 3 мес, особенно, если он родился недоношенным с гестационным возрастом менее 34 нед; признаки гипоксемии и гиперкапнии; ателектазы на рентгенограмме.

Дифференциальный диагноз

Обычно его проводят с пневмонией. Помогает правильному диагнозу обнаружение очаговости перкуторных и аускультативных данных, обнаружение в крови лейкоцитоза с нейтрофилезом, сливных, очаговых инфильтра-

тивных теней на рентгенограмме. Все эти признаки типичны для пневмонии. Достаточно труден иногда дифференциальный диагноз и с бронхиальной астмой. Отягощенная по аллергии родословная, аллергический диатез у ребенка, нечеткая связь начала приступа с ОРЗ, хороший эффект (уменьшение диспноэ) после введения адреналина или селективных адреномиметиков — все это более характерно для астматического бронхита (бронхиальной астмы).

Лечение

Прежде всего, лечение является «поддерживающим» и направлено на коррекцию дыхательной недостаточности. В домашних условиях это свежий, несколько прохладный воздух, кислород из подушек. При дыхательной недостаточности II–III степени показана госпитализация. Головной конец кровати должен быть приподнят на 30–40°. Назначают увлажненный кислород, кислородную палатку.

При неэффективности этих мероприятий проводят вспомогательную вентиляцию легких с постоянным положительным давлением в дыхательных путях — спонтанное дыхание в мешке Мартина—Буйера, другие варианты спонтанного дыхания с постоянным положительным давлением в дыхательных путях (continuous positive airway pressure — CPAP) — назальные канюли, «усы» и система Infant Flow (EME Ltd., England) и др. Стойкая гиперкапния ($p_a\text{CO}_2$ 8,0–8,9 кПа и более) — показание для перевода на ИВЛ. Показаны также аэрозоли 2% раствора гидрокарбоната натрия, 5–10% ацетилцистеина, гидрокортизона.

Одышка всегда сопровождается обезвоживанием, поэтому показано обильное питье. При резком обезвоживании и электролитных расстройствах используют инфузионную терапию. В то же время «влажные легкие» — признак левожелудочковой недостаточности — показание для назначения диуретиков, сердечных гликозидов. При наличии (или подозрении) аллергии к коровьему молоку следует кормить ребенка растительными заменителями коровьего молока.

Рибавирин (виразол) — препарат, угнетающий РНК-вирусы и прежде всего РС-вирус (но может оказывать тот же эффект на вирусы парагриппа, кори и даже аденовирус). Его назначают в аэрозоле (в 1 мл 20 мг рибавирина) в течение 12–18 ч в сутки 3–7 дней. У большинства детей состояние улучшается на 3–4-й день терапии.

Побочные эффекты — тошнота, рвота, ретикулоцитоз, возбуждение, кожные аллергические реакции. Кроме того, этот препарат достаточно дорогой. Показаниями для использования рибавирина являются: крайне тяжелое течение бронхиолита с выраженной гипоксемией, а также при среднетя-

желом течении — наличие врожденного порока сердца, бронхолегочной дисплазии, муковисцидоза, наследственных иммунодефицитов, опухолевых заболеваний.

Бронходилататоры из группы неселективных адреномиметиков не приносят облегчения больному. Более того, они противопоказаны, так как увеличивают потребность сердца в кислороде (на фоне гипоксии).

Селективные β_2 -агонисты назначают *ex juvantibus* детям с бронхиолитом, имеющим анамнестические и клинические данные, указывающие на атопический диатез. Таким детям можно назначить сальбутамол в дозе 0,15 мг/кг каждые 20 мин 3 раза как терапию *ex juvantibus*. Об аэрозольном применении β_2 -антагонистов см. в разделе «Лечение» ООБ.

Глюкокортикостероиды показаны больным бронхиолитом:

- 1) с клиническими данными, указывающими на недостаточность надпочечников;
- 2) с подозрением на облитерирующий бронхиолит (рецидив тяжелой бронхообструкции после светлого промежутка);
- 3) дыхательной недостаточностью III степени.

Глюкокортикостероиды применяют местно (в аэрозоле — бетаметазон, гидрокортизон) и парентерально (в первые сутки внутривенно по 1–3 мг/кг преднизолона), но с быстрой отменой по мере купирования обструкции. Рутинное назначение кортикостероидов всем больным нецелесообразно.

Антибиотики обычно не показаны и их назначают при подозрении на наличие хронических очагов инфекции, недавно перенесенное гнойно-септическое заболевание или «малые гнойничковые инфекции». Длительность бронхиолита более 5–7 дней, выраженный лейкоцитоз (более $15 \times 10^9/\text{л}$), нейтрофилез со сдвигом влево, СОЭ более 30 мм в час подозрительны на развитие пневмонии, требующей обязательного назначения антибиотиков.

Некоторым больным приносит облегчение внутривенное введение эуфиллина (2,4% раствор 0,3–0,4 мл/кг и далее 0,1–0,2 мл/кг каждые 4 ч). Плановое назначение эуфиллина в микстуре в дозе 24–30 мг/кг в сутки в 4 приема показано всем больным с апноэ, а также для уменьшения явлений легочной гипертензии.

Противопоказаны седативные препараты из-за возможности угнетения дыхания. При улучшении состояния больного (уменьшение дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, исчезновение лихорадки) целесообразно использовать *постуральный* (позиционный) *дренаж* и *вибрационный массаж*. Для дренажа применяют положение Квинке: ребенка укладывают

так, что голова и грудная клетка опущены вниз, тазовая область приподнята. В этом положении больной должен находиться около 15–20 мин с перерывами. Частота процедуры — 2–3 раза в день. Вибрационный массаж у грудных детей выполняется путем ритмичных ударов кончиками пальцев одной руки, расположенной вдоль межреберья.

Прогноз

Летальность при остром бронхиолите, по данным разных авторов, составляет около 1–2%, то есть существенно выше, чем при пневмонии. Пневмония осложняет острый бронхиолит нечасто, ранняя антибиотикотерапия не меняет течения болезни. Приблизительно у половины детей, перенесших бронхиолит, при последующих ОРЗ в ближайший год развивается ООБ или РОБ.

Установлена возможность длительного сохранения расстройств функции внешнего дыхания после перенесенного бронхиолита из-за формирования гиперреактивности бронхов, а у части детей — хронической обструктивной болезни легких: через несколько лет у них снижена максимальная скорость выдоха, жизненная емкость легких. У части детей возникает бронхиальная астма, но не исключено, что лишь при наследственном предрасположении.

Профилактика

При бронхиолитах вторичная профилактика сводится к закаливанию, рациональному питанию (у детей, находящихся на естественном вскармливании, бронхиолиты встречаются достоверно реже, чем у детей, рано переведенных на искусственное вскармливание), предупреждению контакта с больными РС-инфекцией, профилактическому назначению Анаферона (см. Приложение 4), раннему применению интерферона при первых признаках ОРВИ.

Иммунофлюоресцентная диагностика РС-инфекции, ранняя изоляция таких больных, настойчивое лечение предупреждают распространение РС-инфекции в детских коллективах. Эффективной вакцины против РС-инфекции нет.

Острый облитерирующий бронхиолит

Острый облитерирующий бронхиолит — тяжелое заболевание вирусной или иммунопатологической природы, приводящее к облитерации бронхиол и артериол. При этом заболевании мелкие бронхи и бронхиолы частично или полностью закупориваются (облитерируются) узловатыми

массах, состоящими из гранулярной и фиброзной ткани, развивается редуция легочного кровотока в местах поражения легких.

Этиология

У взрослых и детей старшего и среднего возраста обычно имеется связь с отравлением (вдыхание оксида азота и других химикалий). У детей раннего возраста бесспорна связь с инфекцией, в частности, РС- или аденовирусной инфекцией (21-й тип вируса), корью, гриппом, коклюшем, вызвавшим бронхиолит и/или бронхопневмонию. Очевидно, важную роль должно играть предрасположение, но генез его пока не ясен. Описан врожденный бронхиолит новорожденных, обусловленный внутриутробной инфекцией. У взрослых установлена также связь и с диффузными болезнями соединительной ткани, реакцией отторжения трансплантата, лечением пенициллином, лучевыми повреждениями. Часть случаев бронхолегочной дисплазии протекает с острым облитерирующим бронхиолитом.

Патогенез

Не расшифрован. Нарушения легочного кровотока, дистрофию и склероз легочной ткани считают вторичными по отношению к поражению мелких бронхов и бронхиол. При этом легочный кровоток в пораженном легком может быть редуцирован на 25–50% и даже 75% по сравнению с нормой. Нарушения легочного кровотока приводят к гипертензии малого круга, повышенной нагрузке на правое сердце и даже образованию «легочного сердца» (гипертрофия и/или дилатация правого желудочка, снижение сократительной способности миокарда и тонуса крупных артериальных сосудов). В дальнейшем у таких детей могут развиваться бронхоэктазы, хронический пневмосклероз.

Клиническая картина

В начале болезни клиника не имеет каких-либо специфических черт, отмечаются кашель, респираторный дистресс, дыхательная недостаточность, то есть симптомы острого бронхиолита и/или пневмонии. Далее идет период улучшения состояния ребенка на 2–3 нед без полного исчезновения признаков диспноэ и объективных изменений в легких. В третьем периоде заболевания наблюдают нарастающую одышку, кашель с мокротой, свистящие хрипы, лихорадочные эпизоды. Поражение легких на рентгенограмме напоминает «ватное легкое», которое бывает при туберкулезе.

Диагноз

Заболевание диагностируют на основании клинико-рентгенологических данных, результатов скинтиграфии, биопсии легкого.

Прогноз

Неблагоприятный. 50–60% больных умирают в остром периоде, у выживших развиваются различные варианты хронической бронхолегочной патологии, в первую очередь хронический облитерирующий бронхиолит.

Лечение

Специфического лечения не существует. В остром периоде проводят поддерживающую терапию по принципам, изложенным выше в разделе «Лечение» при бронхиолите, но сочетают это с назначением глюкокортикоидов ингаляционно (раствор Пульмикорта через небулайзер или спейсер) и энтерально или парентерально дексаметазона, нестероидных противовоспалительных препаратов, Полиоксидония (см. Приложение 4).

Хронический облитерирующий бронхиолит

Хронический облитерирующий бронхиолит — заболевание, являющееся последствием острого облитерирующего бронхиолита, морфологическим субстратом которого является облитерация бронхиол и артериол одного или нескольких участков легких, приводящая к нарушению легочного кровотока и развитию вздутия легких. Закономерным исходом заболевания является эмфизема легких с типичными для этого страдания клинико-рентгенологической и функциональной симптоматикой.

Частота

По данным НИИ педиатрии РАМН дети с хроническим облитерирующим бронхиолитом составляют примерно 1% от больных с хроническими и рецидивирующими заболеваниями органов дыхания.

Этиология

Т. В. Спичак и соавт. наблюдали 89 детей с хроническим облитерирующим бронхиолитом и по анамнестическим данным у большинства из них острый бронхиолит развивался при тяжелой респираторно-синцитиальной инфекции, на фоне аденовирусной инфекции, реже гриппа и кори, либо на первом (45 больных), либо на втором году жизни (42 больных). Острый бронхиолит у этих детей протекал тяжело, требовал длительной интенсивной терапии.

Патогенез

К сожалению, патогенетические механизмы развития хронического облитерирующего бронхиолита не расшифрованы. В зависимости от степени

вовлечения в патологический процесс легочных структур различают два вида заболевания: «констриктивный» и «пролиферативный».

При «констриктивном» хроническом облитерирующем бронхиолите фиброз и рубцовые изменения локализуются преимущественно в терминальных бронхиолах, что приводит к ограниченным участкам пневмосклероза и развитию в непораженных легочных структурах «воздушных ловушек» со вздутием этих участков легкого.

Одновременно развивается эндартериит, что наряду с механическим препятствием капиллярному кровотоку из-за участков склероза и воздушных ловушек приводит к уменьшению легочного кровотока, формированию легочного сердца. «Констриктивный» вариант хронического облитерирующего бронхиолита и является «хронической обструктивной болезнью легких».

При «пролиферативном» варианте хронического облитерирующего бронхиолита фиброзирующий и склерозирующий процесс распространяется через альвеолярные ходы и возникает «облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией» — на рентгенограмме грудной клетки имеются диффузные пятнистые интерстициальные изменения, а при функциональных исследованиях — выраженные рестриктивные и/или обструктивные нарушения вентиляции в зависимости от степени вовлечения альвеол в патологический процесс, а также гипоксемия из-за нарушения диффузионной способности легких.

Клиника

Клинически хронический облитерирующий бронхиолит проявляется одышкой и другими признаками дыхательной недостаточности разной степени выраженности, наличием стойкой локальной крепитации и мелкопузырчатых хрипов.

Критерии диагностики: характерные клинические данные при наличии рентгенологических признаков повышенной прозрачности легочной ткани и скинтиграфически — резкого снижения легочного кровотока в пораженных отделах легких.

Т. В. Спичак и соавт. (1997) выделяют 4 варианта хронического облитерирующего бронхиолита:

- 1) односторонний «тотальный» (синдром Маклеода);
- 2) односторонний «очаговый»;
- 3) двусторонний «очаговый»;
- 4) «долевой».

Клиника представлена в табл. 61, рентгенологические данные — в табл. 62.

Таблица 61

Клиническая симптоматика различных вариантов хронического облитерирующего бронхолита среди 89 больных детей (Спичак Т. В. и соавт., 1997)

Симптомы-признаки	Варианты хронического облитерирующего бронхолита			
	«тотальный» односторонний	односторонний «очаговый»	двусторонний «очаговый»	долевой
Бронхообструктивный синдром	61%	65%	100%	80%
Кашель постоянный	18%	8%	71%	—
» рецидивирующий	82%	92%	29%	100%
Мокрота	54%	27%	100%	—
Одышка в покое	32%	8%	57%	—
Ослабление дыхания (в пораженном легком)	100%	18%	100%	—
Постоянные влажные мелкопузырчатые хрипы	100%	100%	100%	80%
Акцент II тона (на легочной артерии)	14%	4%	29%	—
Деформация грудной клетки	18%	8%	56%	—

Таблица 62

Особенности рентгенологической картины легких при различных вариантах хронического облитерирующего бронхолита (Спичак Т. В. и соавт., 1997)

Признак	Варианты хронического облитерирующего бронхолита			
	I	II	III	IV
Обеднение легочного рисунка:				
выраженное	86%	61%	43%	—
умеренное	14%	39%	57%	100%
Смещение сердца (в сторону поражения)	100%	29%	57%	60%
Симптом «воздушной ловушки»*	100%	65%	—	—
Гиперинфляция: здорового легкого	11%	18%	—	—
обоих легких	—	—	100%	60%

* Симптом «воздушной ловушки» — смещение сердца на выдохе в сторону здорового легкого.

Как видно из представленных данных, наиболее частый симптом хронического облитерирующего бронхиолита — кашель, далее идет бронхообструктивный синдром. Физическое развитие детей не страдало. По данным ЭКГ признаки хронического легочного сердца выявлены у 13 детей из 89. По анамнестическим данным лишь треть детей имела выраженные кожные проявления пищевой и/или лекарственной аллергии.

Более чем у половины больных в крови был повышен уровень иммуноглобулина Е, но сочетание с положительными аллергологическими пробами было лишь у 4 детей. Значит, большинство детей с хроническим облитерирующим бронхиолитом не являются атопиками. Все больные в прошлом переносили частые респираторные инфекции, протекавшие тяжело. При лабораторных исследованиях примерно у половины детей выявлены гипоксемия и гиперкапния, но у всех — нарушение функций внешнего дыхания с преобладанием обструктивного типа вентиляционных нарушений.

Лечение

Патогенетической терапии не существует. Обычно назначают глюкокортикостероиды (ингаляционно и/или внутрь). Показана климатотерапия (высокогорные курорты и др.), массаж и лечебная гимнастика, закаливание, разнообразное, обогащенное витаминами и микроэлементами с повышенной калорийностью питание, периодическое лечение в местных санаториях, антиоксиданты, фитотерапия, периодические курсы адаптогенов. Важно рано выявлять и активно лечить респираторные инфекции, помня о том, что нередко их вызывает госпитальная флора. Оформляют инвалидность. Больного хроническим облитерирующим бронхиолитом постоянно наблюдает пульмонолог.

Рецидивирующий бронхит (РБ)

РБ — бронхит без явлений обструкции, эпизоды которого повторяются 2–3 раза в год в течение 1–2 лет чаще на фоне острых респираторных инфекций. Эпизоды бронхита характеризуются длительностью клинических проявлений (2–3 нед и дольше).

Частота

По данным Р. Г. Артамонова, РБ диагностируют у 2,3% детей до 3 лет, 7,1% дошкольников и 2,5% детей школьного возраста Москвы. РБ является клинической формой, присущей именно детскому возрасту, ибо при нем отсутствует неуклонно прогрессирующее течение, необратимые функциональные и морфологические изменения в бронхолегочной системе.

Этиология

У детей несомненна связь обострений РБ с ОРЗ как вирусной, так и бактериальной, микоплазменной этиологии. При этом чаще причиной обострения является вирусно-бактериальная флора. Основное значение в развитии первичного РБ имеют следующие предрасполагающие факторы:

- 1) возраст (болеют дети преимущественно раннего и дошкольного возраста);
- 2) аномалии конституции, «перинатальная» патология;
- 3) хронические очаги инфекции в ЛОР-органах (хронические синуситы, тонзиллит, аденоидит);
- 4) семейные факторы, в том числе то, что взрослые больные с хроническими очагами инфекции в ЛОР-органах в семье являются источником инфицирования ребенка;
- 5) экзогенные влияния (загрязнение атмосферы — свинец, пары бензина и др., климатические особенности, пассивное курение, неудовлетворительные жилищно-бытовые условия и др.);
- 6) генетические факторы (группа крови А (II), особенности иммунологической реактивности бронхов и др.);
- 7) вторичные цилиарные дискинезии при дефицитах микронутриентов (гиповитаминозы, микроэлементозы), гипотрофиях, рахите, анемиях;
- 8) дисплазии соединительной ткани;
- 9) инфицирование бактериями туберкулеза.

Существует большая группа детей с вторичным рецидивирующим и хроническим течением бронхита на фоне:

- 1) аспирационного синдрома;
- 2) наследственных заболеваний (муковисцидоз, дефицит α_1 -антитрипсина, мукополисахаридозы);
- 3) нарушения моторной функции бронхов из-за дефектов их развития, экзогенных сдавлений бронхов, наличия аденоидных разрастаний, синуситов;
- 4) наследственных иммунодефицитных состояний;
- 5) аномалий развития бронхолегочной и сосудистой систем.

Из бактерий, которые вызывают обострение первичного РБ, примерно с равной частотой выявляют пневмококк и гемофильную палочку, а у школьников — микоплазму и пневмококки.

Патогенез

Повторные смешанные инфекции и экзогенные влияния, дефициты микронутриентов приводят к вторичной мукоцилиарной дискинезии и медленному очищению бронхов от инфекционных агентов

В большинстве случаев первичный РБ, развивающийся у детей дошкольного возраста, посещающих детские учреждения, является следствием перекрестного инфицирования еще не поправившегося от предыдущего ОРЗ ребенка. Безусловно, велика роль и перечисленных выше предрасполагающих факторов. У значительной части больных первичным РБ в момент обострения выявлены различные варианты возрастных дисиммуноглобулинемий, в основном низкий уровень иммуноглобулинов класса G, SIgA, низкие титры гуморальных антител к тем возбудителям, которые вызвали обострение. Одним из основных факторов, способствующих возникновению рецидивов и прогрессированию поражения бронхов, является *хроническая патология ЛОР-органов*: аденоидные разрастания, аденоидит, хронический тонзиллит, синусит, ринит, отит и др. Инфекция, находящаяся в ЛОР-органах, распространяется вниз, способствуя нисходящему бронхиту, но, уменьшая моторику, а тем самым очистительную функцию бронхов, может поддерживать и восходящий бронхит.

Однако существует точка зрения об обратной связи: поражение ЛОР-органов является следствием бронхолегочной патологии, наследственной обусловленности. Бесспорно то, что рациональная терапия ЛОР-очагов хронической инфекции уменьшает число рецидивов.

Клиническая картина

Зависит от периода заболевания: обострения (рецидив), обратного развития (неполная ремиссия), полной ремиссии. Обострения, как правило, бывают осенью, ранней весной, реже зимой и отсутствуют летом. Начало рецидива протекает как обычное ОРЗ: повышение температуры тела, ринит, головная боль, фарингит. Кашель возникает не сразу, а через 2–3 дня. Вначале он сухой, болезненный, а затем становится влажным. Именно кашель и доминирует в клинической картине болезни.

Чем старше ребенок, тем чаще у него после начала кашля начинает появляться мокрота. Кашель обычно равномерный в течение суток, но все-таки сильнее утром. Перкуторно над легкими ясный, даже несколько разряженный, легочный звук с укороченным тимпанитом в межлопаточных областях. Аускультативно отмечают высокие и низкие сухие хрипы, среднепузырчатые хрипы на вдохе. Выдох удлинен, но при отсутствии обструктивного синдрома экспираторных хрипов нет. Длительность обострения обычно около 3–4 нед. Хрипы исчезают раньше кашля, а жесткое дыхание сохраняется дольше других отклонений от нормы. В межприступном периоде над

легкими патологических изменений обычно не находят. У детей с гиперплазией лимфоидной ткани кольца Пирогова — Вальдейера, аденоидитами стойкое затруднение носового дыхания приводит к извращению физиологических механизмов рефлекторных связей дыхательной системы, ее биомеханики, ухудшает кровоснабжение лобных долей мозга и вызывает у этих детей целый ряд клинических особенностей. Наиболее характерными жалобами являются часто рецидивирующий или постоянный насморк, пониженный аппетит, вялость, головная боль, почти не проходящий, периодически усиливающийся кашель, стойкая субфебрильная температура тела.

При осмотре даже вне обострения заболевания обращают на себя внимание вялость и некоторая бледность кожных покровов, нарушение носового дыхания, храп во сне и своеобразный тип лица («аденоидный» — широкая переносица, открытый рот, припухлая верхняя губа), увеличение шейных лимфатических узлов, потливость или сухость кожи, серозные выделения из носа, трудности в произношении звуков, одышка, тахикардия. Отмечают перкуторный легочный тон с коробочным оттенком; определяют также нестойкие очаги его укорочения, расширенные корни легких. Аускультативно выявляют жесткое дыхание, нередко — затрудненный выдох, непостоянные сухие и влажные хрипы на вдохе и выдохе. Почти у всех детей имеются назофарингит, увеличенные аденоиды, у большинства — признаки синуситов, нередко хронический тонзиллит и отит. Дети могут отставать в нервно-психическом развитии, иногда у них развиваются судороги, ночное недержание мочи, склонность к дискинезиям желудочно-кишечного тракта, бронхоспастическому синдрому, у девочек — задержка *menses*.

Рентгенологическая картина зависит от длительности заболевания. При обострении респираторных инфекций характерны вздутие легких с участками диффузных васкулитов («молочный фон»), «летучие инфильтраты», не соответствующие структурным единицам легкого, сегментарные и субсегментарные пневмонии, перибронхиальные и периваскулярные инфильтраты. Если в начале заболевания эти изменения держатся недолго, то в дальнейшем, даже в момент отсутствия обострения пневмонии, сохраняются вздутие легких и стойкие структурные изменения в легких (усиленный бронхиальный и сосудистый рисунок). При подозрении на синуситы делают рентгеновский снимок соответствующих придаточных пазух.

Диагноз

Основан на клинико-анамнестических данных. При анализе периферической крови в момент обострения существенных отклонений от нормы нет, за исключением типичных для ОРЗ. Нередко имеется анемия, обусловленная частыми инфекционными процессами. Рентгенологические изменения в момент обострения сводятся к усилению легочного рисунка,

особенно в области корней легких, расширению корней. Бронхоскопию делают только в дифференциально-диагностических целях. В периоде обострения заболевания находят диффузные изменения, гиперемию слизистой оболочки, утолщение стенок бронхов и (чаще слизистый, реже — гнойный) секрет; в периоде ремиссии — нормальную слизистую оболочку бронхов.

Дифференциальный диагноз

При РБ дифференциальный диагноз направлен прежде всего на последовательное исключение заболеваний, которые проявляются повторными бронхолегочными инфекционными процессами. Каждый больной с затяжным течением ОБ или с РБ должен быть проанализирован и обследован на предмет возможного коклюша, хламидиозной и микоплазменной инфекций.

Аспирационный бронхит может быть рецидивирующим, если причина, вызвавшая возможность попадания жидкости в дыхательные пути, не устранена. Это может быть при нарушениях акта глотания (недоношенные дети, дефекты мягкого и твердого неба, нередко сочетающиеся с врожденным стридором, родовая внутричерепная и спинальная травмы) или функции пищевода (грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, ахалазия кардии, мегаэзофагус, сужение пищевода, в частности, двойной или праволежащей дугой аорты, пищеводно-трахеальные свищи). Установлению правильного диагноза помогают следующие факторы:

- 1) начало рецидивирующих бронхитов в неонатальном периоде;
- 2) связь приступов кашля, ухудшения состояния ребенка, появления хрипов в легких с кормлением, переменой положения тела;
- 3) «сливание» молока через нос (признак пареза мягкого неба);
- 4) нечеткость или отсутствие связи начала обострения с ОРЗ, нормальная температура тела в начале очередного обострения;
- 5) наличие стридора, дисфагии, неврологических расстройств у ребенка первых месяцев жизни с повторными бронхитами;
- 6) стойкость физикальных изменений при обострении и их разлитой характер.

Все эти изменения нехарактерны для первичного рецидивирующего бронхита. Дополнительные исследования (УЗИ, контрастное исследование пищевода с водорастворимым контрастом, ларингоскопия, бронхоскопия и др.) дают основание для постановки диагноза.

Лечение

Терапию проводят в зависимости от периода болезни. В момент рецидива назначают постельный режим на 5–10 дней. Специальной диеты не требуется. Учитывая генез обострений (вирусно-бактериальная инфекция),

как правило, приходится прибегать к назначению антибиотиков (амоксциллин, макролиды, пероральные цефалоспорины и др.) на 7–8 дней.

Муколитические средства и фитотерапия являются неизменным звеном терапии.

Фитотерапия. Можно рекомендовать такой сбор: исландский мох — 20 г, зверобой — 10 г, чабрец — 20 г, фиалка трехцветная — 20 г, солодка — 10 г, лист березы — 10 г, шалфей — 10 г, буквица — 10 г, корень лопуха — 10 г. Смесь растирают, 1 столовую ложку заливают кипятком (500 мл) и запаривают (не кипятят!) 20 мин. Принимают по столовой ложке 3–4 раза в день в течение 1,5–2 мес. Если ребенок находится в стационаре, то можно назначить *аэрозоли*: щелочные (2% гидрокарбонат натрия) в первую неделю обострения и далее с ромашкой и шалфеем; микроволновую терапию, а потом индуктотермию (по 5 сеансов каждого вида физиотерапии) или ультрафиолетовое облучение грудной клетки по фракционной методике («дождик») и далее курс электрофореза (калия йодидом, кальцием, магнием) или курс синусоидальных модулированных токов. При гнойных эндобронхитах микроволновая терапия и индуктотермия не показаны.

Важным звеном лечения является выявление и лечение *хронических очагов инфекции* (не только в носоглотке!). При хроническом тонзиллите в периоде ремиссии используют антисептики для местного применения (Ферингосепт А, Себедин, Ромазулан и др.), противовоспалительные препараты местного действия (Тантум Верде), промывание лакун миндалин, КУФ, лазерное облучение миндалин. Целесообразно проведение 2-недельного курса местного лечения препаратом ИРС-19, который стимулирует синтез лизоцима, секреторного IgA, фагоцитоз. Рационально также корректировать дефицит микроэлементов (оптимальный препарат — капли Береш), назначение повторных курсов иммуностимулирующей терапии — сочетание нуклеината натрия, дибазола, метацила с растениями-адаптогенами (настойки элеутерококка, левзеи, лимонника, заманихи, женьшеня) или пантокрином, витаминами А, Е, В₅, В₆, В₁₅, а также антиоксидантов (витамины С, Е и др.). Из иммуномодуляторов в настоящее время все шире применяют отечественный — Полиоксидоний, стимулирующий функцию фагоцитов и синтез иммуноглобулинов, обладающий детоксикационным, антиоксидантным и мембранопротекторным действием. Препарат назначают разными путями (внутривенно капельно, внутримышечно, ректально в свечах или интраназально при аденоидитах, синуситах и хроническом тонзиллите). Обычно при парентельном введении препарат вводят через 3 дня в дозе 0,1 мг/кг (курс — 10 введений), а при интраназальном по 1 капле на кг массы тела 1 раз в сутки (0,6 мг Полиоксидония растворяют в 2 мл дистиллированной воды) в течение 10 дней. Положительный эффект оказывает и лечение Вифероном. Дозы иммуностимуляторов приведены в Приложении 4.

Рибомунил — комплексный препарат, содержащий рибосомальные фракции бактерий, наиболее часто осложняющих вирусные заболевания дыхательных путей и ЛОР-органов (*Klebsiella pneumoniae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Streptococcus pyogenes*, *Haemophilus influenzae* и протеогликаны клеточной мембраны *Klebsiella pneumoniae*).

Назначение рибомунила приводит к активации специфического иммунитета (в том числе и местного) к этим возбудителям, а также к стимуляции ряда цитокинов. Московские педиатры [Н. А. Коровина и соавт., 1997] показали, что, назначая препарат часто болеющим детям дошкольного возраста (в основном с респираторными инфекциями), удалось существенно снизить частоту рецидивов респираторных заболеваний. Осложнений не отмечено. Рибомунил назначали по схеме: 3 таблетки 1 раз утром натощак 4 раза в неделю в течение 3 нед 1-го месяца, а затем — в той же дозе по 4 дня 2-го и 3-го месяцев. Вместо Рибомунила можно применять Бронхомунал, ИРС-19 (см. Приложение 4).

Лечебный массаж и гимнастика в сочетании с постуральным дренажем и вибрационным массажем — обязательные составные части лечения. Постуральный дренаж проводят дважды в день (первый раз обязательно утром после пробуждения): ребенок свешивается с кровати, упираясь предплечьями в пол, и находится в таком положении 10–20 мин. Вибрационный массаж делают похлопыванием кистью, сложенной «лодочкой», по грудной клетке над местом поражения, чередуя со сдавливанием ее с боков и поглаживанием по межреберьям.

Диспансерное наблюдение

После обострения целесообразно хотя бы 1 раз в год пребывание в течение 2 мес в местном санатории. Летом вне обострения показано и курортное лечение — Южный берег Крыма или Анапа, Тиберда. Участковый педиатр осматривает больных 1 раз в 2–3 мес, а оториноларинголог и стоматолог — 2 раза в год. При ведении больных важны:

- 1) разъяснения родителям необходимости контроля за соблюдением гипоаллергенной обстановки дома и борьбы за чистый воздух;
- 2) лечебная гимнастика и массаж (в школе дети могут заниматься физкультурой, но не в основной группе);
- 3) выявление и санация хронических очагов инфекции;
- 4) фитотерапия и иммуномодулирующая терапия чередующимися курсами, не менее трех двухмесячных курсов в первый год и двух в дальнейшем;
- 5) утренняя гимнастика, закаливание, по воскресеньям — выезды за город;
- 6) аэроионотерапия по А. Л. Чижевскому.

Детей-горожан раннего и дошкольного возраста нередко достаточно на полгода-год вывести за город, не водить в детское учреждение до исчезновения рецидивов бронхита.

Прогноз

При рациональном лечении большинство больных с первичным РБ либо поправляются, либо болеют значительно реже. У 13% заболевание трансформируется в аллергический обструктивный бронхит и у 2% — в типичную бронхиальную астму (Р. Г. Артамонов). РБ, длящийся более 5 лет, — предвестник хронического бронхита подростков и взрослых.

Рецидивирующий обструктивный бронхит (РОБ)

РОБ — обструктивный бронхит, эпизоды которого повторяются у детей раннего возраста на фоне острых респираторных вирусных инфекций. В отличие от бронхиальной астмы обструкция не имеет приступообразного характера и не связана с воздействием неинфекционных аллергенов. Иногда повторные эпизоды обструкции связаны с хронической аспирацией пищи. У части детей рецидивирующий обструктивный бронхит является дебютом бронхиальной астмы (группы риска: дети с признаками аллергии в личном или семейном анамнезе, а также с 3 и более эпизодами обструкции).

Этиология и патогенез

Для рецидивирующего обструктивного бронхита важнейшими predisposing факторами являются наследственные, определяющие гиперреактивность бронхов. По современной парадигме рецидивирующая обструкция бронхов обычно обусловлена воспалением, которое приводит к гиперреактивности бронхов. В генезе же самой воспалительной реакции могут играть ведущую роль как инфекционные, так и не инфекционные факторы.

Помимо перечисленных в разделе ООБ инфекционных факторов, следует упомянуть о хламидиях и в первую очередь о *Chlamydia pneumoniae*, а также о *Mycoplasma pneumoniae*. Персистирование этих возбудителей в дыхательных путях, так же как РС-вирусов, аденовирусов и других вирусов, может быть причиной длительного поддержания воспаления, а отсюда и гиперреактивности бронхов. Бронхиальная обструкция (американские педиатры полагают — вследствие бронхоспазма) — типичное проявление хламидийной инфекции, и в литературе приведены многочисленные примеры купирования рецидивирующего бронхообструктивного синдрома после назначения современных макролидов (азитромицин, рокситромицин, кла-

ритромицин, макропен и др.). Примерно такова же ситуация и с некоторыми другими вариантами *Chlamidia*, а также *Mycoplasma pneumoniae*. Персистированию вирусов и других возбудителей могут способствовать гиповитаминозы, паратрофии, дефициты микроэлементов и возникающие при них транзиторные вторичные иммунодефициты.

Причинные факторы и патогенетические механизмы неинфекционного воспаления в дыхательных путях разнообразны. Загрязнение атмосферного воздуха двуокисью серы, сульфидами, нитратами, изотиоционатами, табачным дымом, выхлопными газами машин, частицами антисектицидов (карбофос, хлорофос и др.) ведет к нарушению мукоцилиарного клиренса, барьерной функции бронхов, формированию воспаления, гиперреактивности бронхов. Если в течение ряда лет в генезе нарушения бронхиальной проходимости у детей основное значение придавали отеку, гиперсекреции и дискрии, то в последние годы все чаще говорят о возможности бронхоспазма как ведущего патогенетического звена при РОБ. Напомним, что в гладкой мускулатуре бронхов имеется 7 видов клеточных рецепторов (α - и β -адренергические, холинергические, H_1 - и H_2 -гистаминовые, серотониновые, простагландиновые, фосфодиэстеразные). Все они могут иметь отношение к бронхообструкции. В то же время известно, что у детей с аномалиями конституции и у здоровых детей имеются возрастные особенности состояния этих рецепторов. М. С. Маслов еще в 20-х годах выделял холинергические и симпатергические аномалии конституции. Общеизвестно, что дети с экссудативно-катаральной и лимфатико-гипопластической аномалиями конституции склонны к РОБ.

Выше уже говорилось, что после перенесенного бронхиолита не менее чем у 50% детей отмечаются в последующем РОБ.

Несомненно, что неврозы, неврастения, гипоталамический синдром, вегетососудистые дисфункции, развивающиеся вследствие разных причин, в том числе перинатальной патологии — предрасполагающие факторы для формирования РОБ. К сожалению, нельзя не подчеркнуть особую роль в генезе РОБ активного и пассивного курения. Многочисленные зарубежные и отечественные исследования обращают внимание на это. Особенно неблагоприятно сказывается активное и пассивное курение матери во время беременности, приводящее не только к увеличению частоты бронхолегочной патологии у ребенка уже с рождения, но и способствующее формированию у него более узких и гиперреактивных бронхов, а значит и предрасположению к РОБ и другим обструктивным расстройствам дыхания. Пассивное курение в раннем возрасте также способствует формированию гиперреактивности бронхов. Нельзя недооценивать роль паразитов и хронической патологии желудочно-кишечного тракта, физико-химического состава пищи как триггерного патогенетического звена формирования рецидивирующих обструктивных расстройств дыхания. Таким образом, патогенез РОБ у раз-

личных больных очень гетерогенен и крайне важны тщательно собранные анамнестические, клинические, лабораторные данные для дифференциально-диагностических размышлений индивидуализации и конкретизации терапии каждого ребенка.

Клиническая картина

Обычно обострение РОБ наступает на фоне ОРЗ и полностью соответствует тому описанию, которое дано в соответствующем разделе ООБ. Обратим внимание, что для хламидийной инфекции (*Chlamidia pneumoniae*) вначале характерен тяжелый фарингит, дисфония (то есть охриплость голоса), субфебрильная лихорадка, продуктивный кашель, увеличение шейных лимфатических узлов, и далее лихорадочные явления либо уменьшаются, либо исчезают, но персистирует кашель, бронхообструктивный синдром. У ряда больных начало болезни протекает без лихорадки, фарингита, кашля, хрипов, но обструктивный синдром постоянен. Возбудитель (также как *Chlamidia trachomatis*) может персистировать в организме в течение ряда недель и месяцев и при последующих ОРЗ активироваться, вызывая бронхообструкцию.

РОБ нередок у детей, проживающих у бензоколонок, в квартирах, окна которых выходят на перекрестки в больших городах, около промышленных предприятий, выпускающих в воздух много дыма, пылевидных отходов производства. Однако обострение бронхообструктивного синдрома и у них вызывают чаще ОРЗ. Дети с нервно-артритическим диатезом, неврозами, истерией также склонны к РОБ при ОРЗ.

Дифференциальный диагноз

РОБ, как первичное заболевание — диагноз исключения бронхиальной астмы и всей той патологии, которая ведет к вторичному бронхообструктивному синдрому. Опорные моменты дифференциальной диагностики представлены в табл. 63. Особенно большие затруднения вызывает дифференциальный диагноз РОБ и *бронхиальной астмы* (БА). Уже в определении РОБ, содержащемся в начале данного раздела, подчеркнуты основные отличия его от БА, но зачастую только динамическое наблюдение за ребенком позволяет поставить правильный диагноз. Необходимо помнить, что диагноз — инструмент помощи больному, и всегда необходимо учитывать все плюсы и минусы: насколько поможет улучшению состояния здоровья, качества жизни ребенка и семьи диагноз БА, что конкретно изменится в ведении ребенка как в поликлинике, так и в стационаре, как психологически, хотя бы предположительно, на ребенка и семью повлияет диагноз? Во всех случаях следует исходить из интересов ребенка, помня, что ранняя диагностика, патогенетическая терапия — залог успешного лечения.

Таблица 63

Дифференциальная диагностика заболеваний, протекающих с обструкцией бронхов

Симптомы	Нозологическая форма					
	БА	БЛД	ПРЛ	МВ	ХБсО	ИТ
Кашель и/или свистящее дыхание	+	+	+	+	+	+
Эпизодичность симптомов	+++	-+	-+	-+	-+	+
Тахипноэ, нарастание симптомов обструкции при наложении вирусной инфекции	+-	+++	++	++	++	--
Начало с периода новорожденности	--	++	+-	+-	-	-
Недоношенность и СДР в раннем постнатальном периоде	--	++	+-	-	-+	-
Задержка физического развития	-	+++	+-	+++	-	--
Эффективность базисной противовоспалительной терапии	+++	+	-	-	-	-
Врожденные стигмы дисэмбриогенеза	-	-+	++	-	-	-
Наличие симптомов хронической инфекции	-	-	-+	++	-	-
Наличие локальной легочной симптоматики	--	-+	+-	++	++	+
Признаки хронической гипоксии	--	+	-+	++	-+	-
Признаки легочного сердца	--	++	-+	++	-+	-
Признаки мальабсорбции	-+*	-	-	+++	-	-
Повторные обструктивные бронхиты в раннем детстве	+	++	+	++	-	-
Наличие в анамнезе заболевания с клиникой острого бронхолита	-	-	-	-	++	-
Внезапное начало заболевания среди полного здоровья	-	-	-	-	-	+++
Отягощенный семейный анамнез по БА и/или аллергическим заболеваниям	+++	-+	-	-	-	-
Внелегочные аллергические заболевания	+++	-+	-	-+	-	--

Примечание: БА — бронхиальная астма; БЛД — бронхолегочная дисплазия; ПРЛ — пороки развития легких (аплазия, простая гипоплазия, кистозная гипоплазия легких, ларинготрахеомалация); МВ — муковисцидоз; ХБсО — хронический бронхит с облитерацией; ИТ — инородное тело бронхов, СДР — синдром дыхательных расстройств; -- — нехарактерный симптом; -+ — встречающийся эпизодически симптом; +- — симптом непостоянный; ++ — характерный симптом; +++ — патогномоничный симптом.

* Возможен при пищевой аллергии.

Рефлекторный генез. РОБ возможен при гастроэзофагеальном рефлюксе, симптомами которого являются: периодически возникающая отрыжка, тошнота, неприятные ощущения за грудиной, срыгивания и рвоты (преимущественно в положении лежа на спине ночью). Соответственно о рефлекторном генезе РОБ необходимо думать, когда данные симптомы у ребенка были до появления респираторных нарушений, а также, когда после кашля появляется рвота, возникновение кашля и удушья происходит преимущественно ночью, кашель усиливается в положении лежа, после приступов кашля долго сохраняются покашливания. Для диагностики гастроэзофагеального рефлюкса используют рентгеноконтрастное исследование пищевода, внутриводородную рН-метрию, фиброэзофагогастродуоденоскопию.

Лечение

Тактика ведения больного в момент обострения такая же, как и при ООБ. Учитывая то, что у детей с РОБ потенциально имеются три разные группы дефектов: иммунологической реактивности, в том числе и местного иммунитета слизистой оболочки бронхов, гиперреактивность бронхов и воспалительная реакция в бронхах, обосновано применение базисной терапии, то есть противорецидивного профилактического лечения.

Из антибиотиков чаще назначают «защищенные» пенициллины, цефалоспорины 2–4-й генерации. Применяют также муколитические (табл. 64) и бронхорасширяющие препараты (табл. 65).

Таблица 64

Муколитические препараты, применяемые у детей с хроническими заболеваниями легких (Волков И. К. и соавт., 2003)

Препарат	Дозировка
1	2
Ацетилцистеин (АЦЦ, Мукобене, Мукомист, Экзомюк)	Внутрь после еды: детям до 2 лет 100 мг 2 раза в день, 2–6 лет – 100 мг 3 раза в день, старше 6 лет – 200 мг 2–3 раза в день. В ингаляциях – 150–300 мг 2–3 раза в день. Эндобронхально 300–500 мг 10–20 мл изотонического раствора хлорида натрия
Карбоцистеин (Бронкатар, Мукодин, Мукопрон, Флювик)	Сироп 100 мг/5 мл и 250 мг/5 мл, капсулы 375 мг, таблетки 750 мг – внутрь детям от 1 месяца до 2,5 лет – по 50 мг 2 раза в день, от 2,5 до 5 лет – по 100 мг 2 раза в день, старше 5 лет – 20–250 мг 3 раза в день
Карбоцистеина лизиновая соль (Флуифорт)	Сироп 450 мг/5 мл – внутрь 2–3 раза в сутки детям от 1 до 5 лет – по 2,5 мл (225 мг), 5–12 лет – по 5 мл (450 мг), старше 12 лет – по 15 мл 2–3 раза в день
Бромгексин (Бисолвон, Броксин, Сольвин, Флегамин, Фуллен)	Таблетки 4 и 8 мг, сироп 4 мг/5 мл, 8 мг/5 мл, 10 мг/5 мл. Внутрь 3 раза в день: детям до 2 лет – по 2 мг, от 2 до 6 лет – по 4 мг, 6–10 лет – по 6–8 мг, старше 10 лет – по 8 мг

Окончание табл. 64

1	2
Дорназа альфа	Ингаляции по 2,5 мг 1–2 раза в день. Эндобронхиально: 2,5–5 мг в 5–10 мл изотонического раствора хлорида натрия
Амброксол (Амбробене, Амброгексал, Амбrolан, Амбросан, Лазолван)	Таблетки, капсулы 30 мг, 75 мг, раствор внутрь 7,5 мг/мл, сироп 3 мг/5 мл, 15 мг/5 мл: детям до 2 лет – 7,5 мг, от 2 до 5 лет – 10 мг, 5–12 лет – 15 мг, старше 12 лет – 30 мг 2–3 раза в день. Принимают после еды, запивая небольшим количеством жидкости

Таблица 65

Бронхорасширяющие препараты, используемые при лечении бронхообструктивного синдрома у детей с хроническими заболеваниями легких (Волков И. К. и соавт., 2003)

Препарат	Форма выпуска	Дозы
Сальбутамол (Вентолин, Вольмакс)	Таблетки 2 и 4 мг, сироп 2 мг/5 мл Раствор для небулайзера 2,5 мг/2,5 мл (0,1%) Дозированный аэрозоль 100 мкг/доза	2–4 мг на прием 3–4 раза в день 1–2 дозы 3–4 раза в день
Тербуталин (Бригантил)	Порошок для ингаляций 0,5 мг/доза 1% раствор для небулайзера Дозированный аэрозоль 0,25 мг/доза Таблетки 2,5 и 5 мг	Старше 3 лет по 1–2 ингаляции 2–4 раза в день. 0,5 мл–1 мл 3–4 раза в день. 1–2 дозы 3–4 раза в день. От 3 до 7 лет – 0,625–1,25 мг, старше 12 – 2,5 мг 2–3 раза в день
Фенотерол (Беротек)	Дозированный аэрозоль 100 или 200 мкг/доза 0,1% раствор для небулайзера 1 мг/мл	Старше 6 лет 1–2 ингаляции 4 раза в сутки. 0,25–1,0 мл 3–4 раза в сутки
Беродуал	Дозированный аэрозоль фенотерола 50 мкг/доза + ипратропия бромид 20 мкг/доза Раствор для небулайзера в 1 мл фенотерола 500 мкг + ипратропия бромид 250 мкг	1–2 дозы 2–3 раза в день Детям до 6 лет 50 мкг/кг на прием (5–10 капель=0,25–0,5 мг), детям 6–14 лет – до 1 мл 3–4 раза в день
Формотерол (Форадил)	Порошок для ингаляций в капсулах по 12 мкг	Детям старше 5 лет по 1–2 капсулы 2 раза в день
Серетид (сальметерол/флутиказон пропионат)	Порошок для ингаляций и дозированный аэрозоль (50/100, 50/2500, 50/5000)	Детям 4–12 лет 50/100 мкг – 2 раза в сутки Старше 12 лет 50/250 мкг 2 раза в сутки
Симбикорт (будесонид/формотерол)	Порошок для ингаляций 160/4,5 мкг/доза	Старше 12 лет по 1–2 ингаляции 1–2 раза в день

А. И. Чистякова с успехом применяла для этой цели смесь желудочных капель (состав: настойка валерианы — 4 части, настойка полыни — 3 части, настойка мяты — 2 части, настойка красавки — 1 часть) и экстракта элеутерококка: дают по 2 капли каждого препарата на год жизни 3 раза в день в течение 10–12 нед. Наш опыт свидетельствует, что эту терапию рационально сочетать с двухмесячными курсами дважды в год сочетанного применения витаминов (чередуют жирорастворимые витамины А, Е с водорастворимыми В₅, В₁₅, В₆, В₁₂ и др., все десятидневными курсами) с препаратами, стимулирующими неспецифическую резистентность (дибазол, пентоксил, оротат калия, карнитин, рибоксин и др., также 10-дневные курсы). Из иммуномодулирующих препаратов чаще используют полиоксидоний.

У детей с РОБ, у которых обострения также вызывают раздражители, физические факторы (холодный воздух, физическая нагрузка и др.), показано базисное лечение кромогликатом натрия (интал) или недокромилем натрия (тайлед), кетотифеном — подробности см. в разделе «Лечение бронхиальной астмы».

Прогноз

Большинство детей с РОБ неаллергического генеза поправляются, хотя у части из них возможно развитие БА.

Хронический бронхит (ХБ)

ХБ в детском возрасте является обычно проявлением других хронических болезней легких (пороков развития и наследственных), а также легочных изменений при муковисцидозе и иммунодефицитных состояниях. ХБ — заболевание, характеризующееся необратимыми дисрегенераторными ультраструктурными повреждениями слизистой оболочки бронхиального дерева со склеротическими изменениями в подслизистом слое, проявляющееся стойкими физикальными и рентгенологическими изменениями при исключении других болезней бронхолегочной системы (аллергические, наследственно обусловленные, пороки развития, бронхоэктазии). В МКБ X выделены простой, слизисто-гнойный и неуточненный ХБ.

Критерии диагностики: продуктивный кашель, постоянные разнокамерные влажные хрипы (в течение 3 и более мес в год) при наличии 2–3 обострений заболевания в год на протяжении 2 лет.

Частота ХБ не установлена и многие педиатры вообще сомневаются в существовании ХБ у детей, предпочитая говорить о РБ, РОБ или о вторичном ХБ — симптоме различных иммунодефицитов, врожденных и наследственных болезней легких.

Этиология

Первичный ХБ у детей, как и у взрослых, заболевание, связанное в большинстве своем с длительным раздражением (ирритацией) слизистой оболочки бронхов различными поллютантами — взвешенными в атмосферном воздухе частичками вредных веществ (химических, биологических и др.). Вредные вещества в атмосферном воздухе обычно — следствие промышленного загрязнения, поэтому ХБ может быть проявлением экопатологии. Из данных табл. 7 видно, что в экологически неблагоприятных районах России частота РБ и ХБ более чем в 10 раз превышает их частоту в среднем по России. Подробности см. во введении к учебнику. С другой стороны, установлена связь между табакокурением и ХБ (хронический бронхит курильщиков). Подчеркивают, что у предрасположенных лиц и пассивное курение может привести к ХБ. К сожалению, еще одна причина первичного ХБ в настоящее время появилась и в России — наркомания (курение марихуаны и др.), токсикомания. У любого подростка с РБ, РОБ, ХБ необходимо подумать и об этой причине. Обращают внимание и на высокую частоту РБ, ХБ, пневмоний у детей и взрослых, живущих в помещениях, где в дровяных печах используют для топки продукты переработки нефти.

Патогенез

В хронизации воспалительного процесса в бронхах играют роль нарушение мукоцилиарного клиренса, снижение местного иммунитета, дестабилизация клеточных мембран. При дыхании загрязненным воздухом и возникают практически все три этих расстройства. ХБ ирритативного происхождения характеризуется гиперсекрецией слизистых бронхиальных желез различной степени выраженности, что и вызывает кашель с мокротой. Возникает также синдром химической гиперчувствительности, в том числе псевдоаллергии, вторичный иммунодефицит. Нестабильность мембран тучных клеток, нарушение функции легочных макрофагов — основные патогенетические звенья псевдоаллергии, приводящие к неиммунному высвобождению биогенных аминов. С другой стороны, доказано, что при проживании в атмосфере с загрязняющими веществами в бронхах возможно возникновение эозинофильного воспаления с последующим формированием БА. Разницу между РБ и ХБ можно установить лишь при изучении биопсийного материала слизистой оболочки бронхов.

Клиника

Основной симптом ХБ — упорный кашель с мокротой или без нее. Дети нередко жалуются на боль в грудной клетке, плохой сон, прерываемый приступами кашля, свистящим дыханием. Клиническая картина обострения соответствует тому, что описано в разделе ОБ. Иногда дети откашливают «слепки», состоящие из эпителия бронхов или эозинофилов, иногда

мокрота может быть гнойной. При наличии любых примесей в слизистой мокроте необходимы микроскопическое и бактериологическое исследования. У детей трансформации ХБ в бронхоэктазы не происходит [Каганов С. Ю. и соавт., 2004].

Диагноз и дифференциальный диагноз

Первичный ХБ — диагноз исключения всех тех болезней, которые перечислены в соответствующем разделе, посвященном РБ и РОБ, что подчеркнуто уже в определении ХБ как болезни. В диагностике ХБ необходимы общий клинический анализ крови, рентгенография грудной клетки, бронхоскопия с производством биопсии (для дифференциального диагноза с РБ).

Лечение

После исключения болезней, при которых ХБ вторичен, необходимо на основании данных анамнеза исключить или подтвердить гипотезу об атмосферных или других irritants. Конечно, надо предпринять все возможное для того, чтобы ребенок не имел с ним контакта. Особенно настойчивыми должны быть усилия по исключению как активного, так и пассивного табакокурения, наркомании, токсикомании, использования продуктов нефти для топки в дровяных печах. При обострении ХБ обычно назначают антибиотики, отхаркивающие, постуральный дренаж и СВЧ на область корней легких. При стихании процесса антибиотики отменяют, вместо СВЧ назначают ультрафиолет («дождик») на грудную клетку, продолжают проводить дренажные положения (постуральный дренаж), санируют очаги инфекции и проводят активную ЛФК. Подробнее см. раздел «Лечение РБ».

Диспансерное наблюдение

Полезны постоянная фитотерапия, аэрозольтерапия, климатотерапия, лечение в местных санаториях, лечебная физкультура. Профилактическая упорная антибиотикотерапия (при отсутствии наследственных дефектов фагоцитоза) не показана, также как и использование аутовакцин. В то же время неплохой эффект оказывает применение Рибомунила, Бронхомунала, а также чередующиеся курсы растительных адаптогенов и препаратов, стимулирующих защитные силы организма, иммуномодуляторов. Подробности см. в главе 23 и Приложении 4.

ПНЕВМОНИЯ

Пневмония — острый инфекционный процесс, развивающийся в респираторном отделе дыхательной системы с воспалительной инфильтрацией легочной ткани, заполнением альвеол экссудатом и клинически

проявляющийся общей реакцией организма на инфекцию (лихорадка, признаки интоксикации), кашлем, дыхательной недостаточностью (одышка, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания и др.), локальными физикальными симптомами, инфильтративными изменениями на рентгенограмме.

Таким образом, пневмония (греч. *pneumon* — легкое; син.: воспаление легких) — воспалительный процесс в респираторных отделах легкого, возникающий как самостоятельная болезнь или осложнение какого-либо заболевания. Заболеваемость пневмониями составляет около 10–15 на 1000 детей первого года жизни, 15–20 на 1000 детей 1–3 лет и около 5–6 на 1000 детей старше 5 лет в год.

Последняя цифра примерно соответствует и уровню заболеваемости пневмониями взрослых. Считают, что примерно у 1% заболевших ОРВИ в процессе болезни развивается пневмония.

Классификация

В ноябре 1995 г. Проблемной комиссией по детской пульмонологии и наследственно-детерминированным болезням легких Министерства здравоохранения РФ была принята следующая рабочая классификация пневмоний у детей (табл. 66).

Таблица 66

Рабочая классификация пневмоний у детей

Морфологическая форма	Условия инфицирования	Течение	Осложнения	
			легочные	внелегочные
Очаговая	Внебольничная*	Острая	Синпневмонический плеврит	Инфекционно-токсический шок
Сегментарная	Внутрибольничная** (нозокоми-альная)	Затяжная	Метапневмонический плеврит	ДВС-синдром
Очагово-сливная			Легочная деструкция	Сердечно-сосудистая недостаточность
Крупозная	При перинатальном инфицировании***		Абсцесс легкого	Респираторный дистресс-синдром взрослого типа
Интерстициальная	У больных с иммунодефицитом****		Пневмоторакс. Пиопневмоторакс	

* Пневмококк, *H. Influenzae*, гемолитический, стрептококк, микопlasма, *Chlamidia pneumoniae*, легионелла, вирусы.

** Псевдомонады, клебсиеллы, стафилококк, *E. Coli*, *H. influenzae*, протей, *Branchamella*, серрация, вирусы.

*** Стрептококк В, грамотрицательная флора, хламидии (*trachomatis*), цитомегаловирус, *Branchamella*, уреопlasма, вирусы.

**** Различные бактерии, пневмоцисты, цитомегаловирус, микобактерии, вирусы.

Под внутрибольничными понимают пневмонии, развивающиеся после 48 ч пребывания в стационаре или в течение 48 ч после выписки из стационара. Среди больничных (нозокомиальных) пневмоний выделяют ранние (первые 4 сут на ИВЛ) и поздние (более 4 сут на ИВЛ) вентиляционные пневмонии.

Затяжное течение пневмонии диагностируют при отсутствии разрешения пневмонического процесса в сроки от 6 нед до 8 нед от начала болезни.

Тяжесть пневмонии (легкая, среднетяжелая, тяжелая) определяет выраженность токсикоза, дыхательной недостаточности и сердечно-сосудистых изменений, что зависит не только от вида возбудителя, массивности инфекции и состояния макроорганизма (реактивности ребенка), но и от своевременности и рациональности терапии.

Формулировка полного диагноза должна включать, наряду с указанными параметрами, данные о локализации пневмонического процесса (легкое, доля, сегмент), об уточненной или предполагаемой этиологии заболевания, выраженности дыхательной недостаточности, а также о наличии сопутствующих заболеваний и состояний.

В классификации пневмоний, принятой во взрослой практике, выделяют также в отдельные группы атипичные пневмонии (пневмонии, вызванные *Mycoplasma pneumoniae*, *Legionella pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Chlamydia psittaci*), а также аспирационные пневмонии, ибо они протекают достаточно тяжело и имеют особый спектр возбудителей [Чучалин А. Г., 1995–1997].

Этиология

У детей этиология пневмоний всегда инфекционная. Наиболее частые возбудители у детей разного возраста представлены в табл. 67.

До 50-х годов наиболее частым возбудителем пневмоний считали пневмококки, а в 60–70-е годы — стафилококки. В работах последних лет вновь показана доминирующая роль пневмококков в этиологии пневмоний (60–85%), начавшихся не в стационаре («домашние», «уличные» пневмонии). Это обусловлено совершенствованием методов микробиологической диагностики и тем, что в прежние годы нередко посеы брали из зева на фоне антибиотикотерапии. Однако только в $\frac{1}{3}$ случаев бактериальная флора зева соответствует флоре нижних отделов дыхательных путей. Вторым наиболее частым возбудителем пневмонии у детей считают *Haemophilus influenzae*.

В исследовании, проведенном в Государственном научном центре пульмонологии, показано, что у детей старше 1 года при острых пневмониях в конце первой недели болезни в бронхиальных секретах обнаруживали пневмококк или его антигены, высокий титр антител к пневмококкам —

Таблица 67

Наиболее частые возбудители пневмонии у детей

Возраст, группы больных	Бактерии	Вирусы	Прочие
Первичные пневмонии у детей без неблагоприятного фона			
Новорожденные первых дней жизни	Стрептококки В, анаэробы (пептострептококки, бактероиды и др.), листерия, грамотрицательные бактерии	Цитомегаловирус, герпес	Микоплазмы хоминис и уреаплитикум; аспирация
5 дней – 1 мес	Золотистый и другие стафилококки, колиформные бактерии, листерия	Цитомегаловирус, герпес, РС-вирус	Хламидия трахоматис
1 мес – 6 мес	Пневмококк, золотистый стафилококк, гемофильная палочка	РС-вирус, парагрипп I и II типа, цитомегаловирус	Хламидия трахоматис
6 мес – 5 лет	Пневмококк, гемофильная палочка, гемолитический стрептококк, моракселла катаралис	РС-вирус, аденовирус, грипп, герпес-вирус VI типа	Хламидия пневмонии
Старше 5 лет	Пневмококк, гемофильная палочка	Грипп А, В; пикорнавирусы	Микоплазма пневмонии Хламидия пневмонии
Вторичные пневмонии и/или возникшие на неблагоприятном фоне			
Госпитальные пневмонии или возникшие на фоне антибиотикотерапии	Колиформные бактерии (клебсиеллы, энтеробактер, эшерихии, псевдомонас, протей), золотистый стафилококк, гемофильная палочка, анаэробы, пневмококк; обычно обладают β-лактамазной активностью	Аденовирусы, РС-вирусы, парагрипп, грипп	Микоплазма пневмонии
Аспирационный синдром	Те же возбудители, стрептококки, но особенно часты анаэробы	–	Микоплазма, грибы кандиды
Вентиляционные пневмонии	Ранние – пневмококки, гемофильная палочка; поздние – синегнойная палочка, клебсиеллы, ацинетобактерии, энтерококки	Аденовирусы	Грибы
Хроническая бронхолегочная патология	Колиформные бактерии, гемофильная палочка, стафилококки, пневмококк, энтеробактер, зеленящий стрептококк	Аденовирусы	Грибы кандиды и другие
Иммунологическая недостаточность	Те же микробы, но в ассоциациях, анаэробы. При клеточных иммунодефицитах пневмонии часто обусловлены возбудителями, перечисленными в разделе «Прочие», гуморальных – пневмококками, стафилококками, энтеробактериями	Цитомегаловирус, грипп, РС-вирус	Пневмоцисты, грибы (системные микозы)

у 95% больных. Причем, у 75% это была бактериальная пневмококковая моноинфекция, а в остальных случаях — сочетание с гемофильной (13%), стафилококковой, колиформной флорой (не более 3–5%). Отметим два обстоятельства:

- 1) практически у всех больных острой пневмонией диагностированы также респираторные вирусные (у 60%) или микоплазменно-вирусные инфекции (26%);
- 2) титр противопневмококковых антител в бронхиальном секрете (не в мокроте!) обычно в 5 раз и более превышает уровень их в сыворотке крови.

У 10–20% детей, больных пневмонией (особенно часто осенью-зимой), возбудителями ее являются *Mycoplasma pneumoniae* или *Chlamydia psittaci* (возбудитель орнитоза), *Chlamydia pneumoniae*. У детей первого месяца и даже полугодия жизни возбудителями афебрильных, но протекающих с упорным кашлем, пневмоний является *Chlamydia trachomatis*, которой ребенок инфицируется при прохождении по родовым путям матери (подробности см. в нашем учебнике «Неонатология», М.: МЕДпресс, 2006). Как видно из данных табл. 67, при госпитальных (нозокомиальных) пневмониях, а также при пневмониях у детей с хроническими бронхолегочными заболеваниями и иммунодефицитами, спектр этиологических факторов совсем иной — колиформные бактерии, золотистые стафилококки, анаэробы, грибы, пневмоцисты, цитомегаловирус. Пневмонии, вызванные тремя последними из перечисленных возбудителей — маркеры наследственных и приобретенных иммунодефицитов, в частности ВИЧ-инфекции у взрослых и детей старше 1 года. У детей первых месяцев жизни бактериальную пневмонию все же чаще вызывают гемофильная палочка, стафилококки, грамотрицательная флора и реже пневмококки. Пневмонии чисто вирусной этиологии редки. Из вирусов наиболее часто приводят к пневмонии респираторно-синцитиальные, гриппа, аденовирусы. Тяжелые пневмонии, как правило, обусловлены смешанной флорой — бактериально-бактериальной (ассоциации стафилококка, гемофильной палочки или стрептококков), вирусно-бактериальной, вирусно-микоплазменной и др. Обычно это результат перекрестной или суперинфекции.

Пневмония — типический инфекционный процесс, то есть разные возбудители вызывают заболевания, клинически не имеющие существенных различий, поэтому госпитализацию больных пневмонией следует производить в отдельные боксы соматических отделений.

Предрасполагающими факторами к развитию пневмонии у детей раннего возраста являются: недоношенность, тяжелая перинатальная патология (внутриутробная гипоксия, асфиксия, внутричерепная и спинальная родовая

травма и др.), синдром рвот и срыгиваний, искусственное вскармливание, аномалии конституции, гипотрофии, врожденные пороки сердца, муковисцидоз, пороки развития легкого, различные наследственные иммунодефициты, гиповитаминозы. У детей школьного возраста основными предрасполагающими факторами являются хронические очаги инфекции в ЛОР-органах, рецидивирующие и хронические бронхиты, курение (даже пассивное). Фактором, непосредственно предрасполагающим к возникновению пневмонии, является охлаждение либо другой стрессорный фактор. Подчеркнем, что подавляющее большинство внебольничных («домашних», «уличных») пневмоний — результат активации эндогенной флоры носоглотки. По данным Л. К. Катосовой (1994), у здоровых детей старше 2 лет частота транзитного носительства в верхних дыхательных путях пневмококков — 15–21%; гемофильной палочки — 3,4–5,8%; гемолитического стрептококка — 2,8–4,2%; золотистого стафилококка — 19,6–43,7%; эпидермального стафилококка — 5,3–9,5%; колиформных бактерий — 0,3–0,6%.

В одном из наиболее авторитетных за рубежом руководств по внутренним болезням «Харрисоновское руководство по терапии» сказано, что примерно у 50% взрослых отмечается микроаспирация во время сна, но мукоцилиарный клиренс не позволяет слюне дойти до нижних отделов респираторного тракта. Это не дает основания говорить, что всегда пневмония является следствием эндогенного инфицирования. Типичным примером экзогенной инфекции является легионеллезная пневмония. С другой стороны, практически все госпитальные пневмонии — экзогенного происхождения, хотя часть из них и вызывается пневмококками, гемофильной палочкой, стафилококками, но госпитальными штаммами этих микробов, которые приобрели антибиотикоустойчивость и большую инвазивность.

Патогенез

Установлено, что при пневмонии основным путем проникновения инфекции в легкие является бронхогенный с распространением инфекта по ходу дыхательных путей в респираторные отделы. Гематогенный путь проникновения инфекции в легкие — исключение. Он имеет место при септических (метастатических) и внутриутробных пневмониях. Бактерии вызывают пневмонию, как правило, только тогда, когда попадают в бронхи из верхних дыхательных путей в слизи, которая предохраняет микробы от бактериостатического и бактерицидного действия бронхиального секрета, благоприятствует их размножению.

Вирусная инфекция, способствуя избыточной секреции слизи в носоглотке, обладающей к тому же пониженными бактерицидными свойствами, облегчает проникновение инфекции в нижние отделы дыхательных путей. Кроме того, вирусная инфекция нарушает работу мукоцилиарного

эскалатора, макрофагов легких, тем самым препятствуя очищению легких ребенка от микробов, «случайно» аспирированных во сне со слизью из верхних дыхательных путей. Установлено, что у 50% взрослых ежедневно во сне происходит микроаспирация слизи в дыхательные пути. Микробы адгезируются к эпителиальным клеткам (факторы адгезии — фибронектин и сиаловые кислоты, содержащиеся в щеточной кайме эпителиальных клеток) и проникают в их цитоплазму, развивается колонизация эпителия. Однако в этот момент фагоцитирующие свойства первой линии защиты нижних дыхательных путей против бактериальной флоры (резидентных макрофагов) нарушены предшествующими вирусной и микоплазменной инфекциями. После разрушения эпителиальных клеток в очаг воспаления привлекаются полиморфноядерные лейкоциты, моноциты, активируется каскад комплемента, что, в свою очередь, усиливает миграцию нейтрофилов в очаге воспаления.

Начальные воспалительные изменения в легких при пневмониях обнаруживают преимущественно в респираторных бронхиолах. Это объясняют тем, что именно в этом месте происходит задержка попавших в легкие микробов вследствие наличия здесь ампулообразного расширения бронхиол, отсутствия реснитчатого цилиндрического эпителия. Инфекционный агент, распространяясь за пределы респираторных бронхиол, вызывает воспалительные изменения в паренхиме легких, то есть пневмонию. При кашле инфицированный выпот из очага воспаления попадает в крупные бронхи, а затем, распространяясь в другие респираторные бронхиолы, обуславливает новые очаги воспаления, то есть распространение инфекции в легких может происходить бронхогенно. При ограничении распространения инфекции воспалительной реакцией в непосредственной близости вокруг респираторных бронхиол развивается *очаговая и очагово-сливная пневмония*. В случае распространения бактерий и отечной жидкости через поры альвеол в пределах одного сегмента и закупорки инфицированной слизью сегментарного бронха возникает *сегментарная пневмония* (как правило, с ателектазом), а при более бурном распространении инфицированной отечной жидкости в пределах доли легкого — *долевая (крупозная) пневмония*.

Характерной чертой пневмоний у детей является раннее вовлечение в патологический процесс регионарных лимфатических узлов (бронхопульмональных, бифуркационных, паратрахеальных), поэтому одним из наиболее ранних симптомов пневмонии, который можно обнаружить при объективном исследовании (пальпаторная перкуссия), является расширение корней легких. У детей первого года жизни пневмонии обычно локализуются во II сегменте правого легкого или в IV–VI, в IX–X с обеих сторон. У детей старшего возраста чаще поражаются II, VI, X сегменты справа и VI, VIII, IX, X слева (рис. 18).

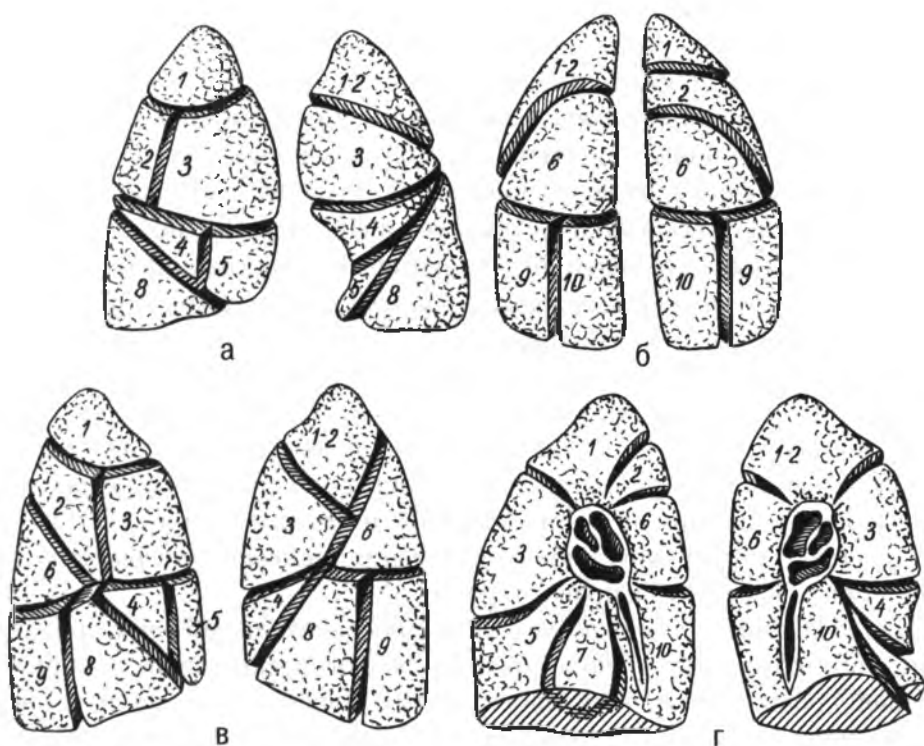


Рис. 18. Сегментарное строение легких (схема) (Д. С. Линденбратен, Л. Д. Линденбратен):

а — вид спереди; б — вид сзади; в — вид сбоку; г — вид с медиастинальной поверхности. Сегменты верхних долей: 1 — верхушечный; 2 — задний (спинной); 3 — передний (грудной). Сегменты средней доли справа: 4 — наружный; 5 — внутренний (передний); слева: 4 — верхнеязычковый; 5 — нижнеязычковый. Сегменты нижних долей: 6 — верхний (спинной); 7 — нижневнутренний, сердечный (медиальный); 8 — нижнепередний; 9 — нижегрудной; 10 — нижезадний.

Изучают роль дефицита *сурфактанта* в патогенезе пневмоний. Сурфактант — пленка липидов, покрывающая альвеолы и стабилизирующая их форму, предохраняющая альвеолы от слипания на выдохе и высыхания. Сурфактант имеет отношение к эластичности легочной ткани, способствует уничтожению микробов, рациональному соотношению вентиляции и кровотока в легких. Гипоксия, аспирация, грамотрицательные бактерии способствуют снижению уровня сурфактанта в легких и возникновению вторичных гиалиновых мембран, которые патологоанатомы нередко обнаруживают на вскрытии у больных пневмонией. Ограниченные вторичные гиалиновые мембраны не вызывают выраженного нарушения газообмена в легких, являясь спутниками воспалительного процесса в легких.

Кислородная недостаточность, закономерно развивающаяся при пневмонии, прежде всего отражается на деятельности ЦНС. У ребенка в разгар

пневмонии возникает дисфункция вегетативного отдела нервной системы с преобладанием симпатического. В период выхода из токсикоза доминируют уже холинергические реакции.

Изменения сердечно-сосудистой системы у больных пневмонией обусловлены нарушениями как ЦНС, так и ДН, полнокровием легких, токсикозом. Схематично патогенез поражений сердечно-сосудистой системы при пневмонии описывают так: токсикоз и ДН → спазм артериол малого круга кровообращения → легочная гипертензия и повышенная нагрузка на правое сердце → снижение сократительной способности миокарда → нарушение периферической гемодинамики, расстройство микроциркуляции.

Однако это только схема, и при тяжелых пневмониях возникает *энергетически-динамическая недостаточность миокарда* (синдром Хегглина), дегенеративные изменения в мышце сердца и сосудах, повышение проницаемости капилляров, различные расстройства сосудистого тонуса. Патологическая импульсация из очага поражения и гипоксемия приводят к спазму артериол малого круга кровообращения, *легочной гипертензии*, что увеличивает нагрузку на правое сердце.

Наряду с этим — *полнокровие в легких*, воспалительный *отек*, снижение венозного оттока. Изменения объема и реологических свойств циркулирующей крови, ацидоз, полигиповитаминоз, характерные для пневмонии, также способствуют расстройствам деятельности сердечно-сосудистой системы.

У детей первого месяца жизни при повышенном давлении в малом круге кровообращения могут открываться анатомические внутрилегочные шунты, овальное окно, артериальный проток. Чем тяжелее протекает пневмония, тем чаще развивается сердечно-сосудистая недостаточность у детей (максимально часто в грудном возрасте) с обменно-дистрофическими изменениями сердца, но иногда и миокардитом (5–6%).

При пневмониях у детей наблюдаются изменения других функциональных систем: пищеварительной (снижение активности ферментов пищеварительных соков, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта и частое развитие у детей раннего возраста метеоризма, дисбактериоза, парентеральной диспепсии); эндокринной (повышение секреции глюкокортикоидов, катехоламинов, АДГ-вазопрессина); выделительной (фазные изменения фильтрационной, реабсорбционной и секреторной функций почек, снижение мочевинообразовательной и дезаминирующей функций печени и др.); иммунологической реактивности (повышение в крови показателей неспецифической иммунной защиты — титра комплемента, пропердина, лизоцима, бактерицидной способности крови, фагоцитарной активности нейтрофилов, а также уровня иммуноглобулинов М, G, количества В-лим-

фоцитов). При деструктивных пневмониях нередко находят дефект иммунитета — низкий уровень иммуноглобулинов, Т-лимфоцитов и др.

Закономерно у детей, больных пневмонией, нарушаются и обменные процессы: кислотно-основное состояние (ацидоз, носящий характер либо метаболического, либо смешанного респираторно-метаболического с уменьшением мощности буферных оснований, накоплением недоокисленных продуктов); водно-солевой (задержка в организме жидкости, хлоридов, гипокалиемия и др., но у новорожденных и грудных детей обычно имеется обезвоживание); белковый (диспротеинемия со снижением уровня альбуминов и повышением уровня α_1 - и γ -глобулинов, увеличение содержания аммиака, аминокислот, мочевины в крови и др.); углеводный (патологические сахарные кривые, при тяжелых пневмониях — гипогликемия), липидный (гипохолестеринемия, повышение уровня общих липидов крови на фоне уменьшения содержания фосфолипидов и др.); пигментный обмен (увеличение уробилиногенурии и др.).

Характер и выраженность нарушения разных видов обмена и функции различных органов у больного пневмонией зависят от тяжести пневмонии, периода заболевания, степени дыхательной недостаточности, преморбидного фона, возраста больного, причем многие из упомянутых изменений являются защитными, компенсаторными.

В частности, к таким реакциям следует отнести повышение секреции глюкокортикоидов, вазопрессина, альдостерона, изменение иммунологической реактивности, гемодинамики и др. Выраженность защитных реакций при пневмонии во многом определяется преморбидным фоном и возрастом больного. Например, у детей с тимомегалией секреция гормонов коры надпочечников при пневмонии практически не повышается, что приводит иногда к необходимости назначения им с заместительной целью глюкокортикостероидов.

Дыхательная недостаточность представляет собой такое состояние организма, при котором либо легкие не обеспечивают поддержание нормального газового состава крови, либо нормальный газовый состав крови достигается за счет усиленной работы аппарата внешнего дыхания, приводящей к снижению функциональных возможностей организма.

Нарушение внешнего дыхания у больных пневмонией может быть обусловлено:

- 1) вентилиационной недостаточностью;
- 2) диффузионно-распределительной недостаточностью, в том числе артерио-венозными шунтами.

Вентиляционная недостаточность при средней тяжести и тяжелой пневмонии предопределена:

- а) рестриктивными нарушениями — изменением эластической тяги легких из-за исключения из дыхания пораженных отделов и различных изменений в соседних участках легкого, воспаления плевры;
- б) обструктивными расстройствами — увеличением сопротивления току воздуха в дыхательных путях из-за отека стенки бронхиол и бронхов (и не только в пораженном участке), выделения в просвет секрета;
- в) дискоординацией работы дыхательных мышц вследствие расстройств деятельности дыхательного центра (интоксикация, гипоксия).

Диффузионно-распределительная недостаточность при острой пневмонии связана с:

- а) нарушениями распределения: в альвеолы поступает за единицу времени достаточное количество воздуха, но распределяется он по легким неравномерно — некоторые участки легкого гипервентилируются, другие гиповентилируются из-за воспалительного процесса в паренхиме, вздутия, ателектазов;
- б) нарушением диффузии газов через альвеолярную стенку (поражение альвеол воспалительным процессом, дефицит сурфактанта).

Особенно типична диффузионно-распределительная недостаточность для респираторного дистресс-синдрома взрослого типа.

Артериовенозные шунты больных тяжелыми пневмониями могут быть как функциональными (кровь проходит по капиллярам невентилируемых и гиповентилируемых альвеол), так и анатомическими (из-за гипертензии в малом круге кровообращения в ответ на гипоксемию раскрываются не функционирующие в норме артериовенозные анастомозы и часть циркулирующей крови вообще не достигает альвеол: у детей первого месяца жизни при легочной гипертензии появляется сброс справа налево через аортальный проток, овальное окно).

Расстройства механики дыхания: из-за увеличения аэродинамического сопротивления в дыхательных путях, уменьшения растяжимости легких и грудной клетки, дисфункции дыхательного центра увеличиваются работа дыхания и энергозатраты на единицу вентиляции. Вследствие беспорядочной и огромной дополнительной работы, совершаемой дыхательными мышцами, истощаются силы ребенка. Создается впечатление, что тяжелое состояние и неблагоприятный исход при пневмонии часто вызваны истощением, переутомлением и чрезмерной работой дыхательных мышц.

Нарушение газообмена при пневмонии в начальных стадиях компенсируется организмом в основном за счет следующих реакций (*симптомы защиты*):

- 1) тахипноэ или одышка, которые приводят к увеличению минутного объема дыхания;
- 2) усиление сердечной деятельности — тахикардии, а отсюда увеличения минутного объема, сердечного выброса и возрастание скорости кровотока, что сопровождается временным улучшением газообмена;
- 3) изменение периферической циркуляции: в ответ на гиперкапнию и гипоксемию происходит спазм периферических сосудов, что в известной степени способствует повышению артериального давления и возрастанию скорости кровотока;
- 4) активизация транспортной функции эритроцитов: у детей, больных пневмонией, повышается уровень фетального гемоглобина крови и 2,3-дифосфоглицерата, активность гексокиназы, никотинамидовых коферментов, альдолазы эритроцитов, то есть повышается способность эритроцитов переносить кислород;
- 5) почечного механизма компенсации — активизации амминогенеза и ацидогенеза, выделения анионов угольной кислоты.

Перечисленные компенсаторные реакции имеют особенности у детей и при тяжелых пневмониях быстро истощаются. Например, как писал еще М. С. Маслов, у детей раннего возраста практически отсутствует возможность увеличивать глубину дыхания и ударный объем сердца, а поэтому компенсация у них возможна только за счет тахипноэ или одышки и тахикардии. Однако у грудных детей при увеличении частоты дыхания на 60% глубина его уменьшается на 30%, при этом минутная легочная вентиляция возрастает лишь на 15%, а потребление кислорода в легких снижается. В результате напряженности гемопоэза у детей при пневмонии быстро развивается анемия из-за снижения продукции эритроцитов и гемоглобина (перераспределительный дефицит железа, микроэлементов, витаминов и др.) и сокращения длительности жизни эритроцитов. Подчеркнем, что цианоз при ДН развивается у ребенка, когда напряжение кислорода в крови снизится до 55 мм рт. ст. и менее, а уровень восстановленного гемоглобина в периферической крови превышает 50 г/л. Соответственно у ребенка с тяжелой анемией при ДН_{II} цианоза может и не быть.

Из сказанного ясно, что расстройство внешнего дыхания является основной, но не единственной причиной гипоксии при тяжелой пневмонии, и в этих случаях гипоксия по патогенезу всегда смешанная:

- а) респираторная;
- б) циркуляторная;
- в) гемическая;
- г) тканевая.

Различают три степени дыхательной недостаточности, клинико-лабораторная характеристика которых представлена в табл. 68. При I степени дыхательной недостаточности поражение легких клинически компенсировано гипервентиляцией, отсутствуют расстройства гемодинамики и паттерна дыхания.

При II степени имеются клинические и лабораторные признаки нарушения не только внешнего дыхания, но и гемодинамики, механики дыхания, они субкомпенсированы. При III степени клинически и лабораторно диагностируют декомпенсацию как внешнего дыхания, так и гемодинамики, механики дыхания.

Таблица 68

Клинико-лабораторная характеристика дыхательной недостаточности при острой пневмонии

Степень	Клиническая характеристика	Показатели внешнего дыхания	Газовый состав крови. Кислотно-основное состояние (КОС)
1	2	3	4
ДН _I	Одышка варьирует; без участия вспомогательной мускулатуры в акте дыхания; в покое, как правило, отсутствует Цианоз периоральный непостоянный, усиливающийся при беспокойстве, исчезающий при дыхании 40–50% кислородом, бледность лица. АД (артериальное давление) нормальное, реже умеренно повышенное. П/Д (отношение пульса к числу дыхания) = 3,5–2,5 : 1; тахикардия. Поведение не нарушено, либо беспокойное	МОД (минутный объем дыхания) увеличен. ЖЕЛ (жизненная емкость легких), РД (резерв дыхания) снижены. ОД (объем дыхания) повышенный, то есть коэффициент использования кислорода (КИО ₂) снижен	Газовый состав крови в покое не изменен либо насыщение крови кислородом умеренно снижено до 90% ($p_{aO_2} = 8,67–10,0$ кПа), но при дыхании 40–50% кислородом возрастает до нормы. Напряжение углекислого газа в крови: обычно гипокапния ($paCO_2$ ниже 4,67 кПа) либо $paCO_2$ в пределах нормы (5,07–5,35 кПа). Закономерных изменений КОС не отмечают
ДН _{II}	Одышка в покое постоянная с участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, втяжением уступчивых мест грудной клетки; может быть и с преобладанием вдоха или выдоха, т. е. свистящее дыхание, хрипящий выдох. П/Д = 2–1,5 : 1; тахикардия. Цианоз периоральный, лица, рук постоянный, не исчезает при дыхании 40–50% кислородом, но отсутствует в кислородной палатке; генерализованная бледность кожи, потливость, бледность ногтевых лож. АД повышенное.	МОД увеличен. ЖЕЛ снижена более, чем на 25–30%. ОД и РД снижены до 50% и менее от нормы. ДЭ (дыхательный эквивалент) значительно повышен, что указывает на выраженное снижение утилизации кислорода в легких	Кислородное насыщение крови составляет 70–85% ($p_{aO_2} = 7,33–7,53$ кПа). При преобладании диффузионно-распределительных расстройств чаще отмечается нормокапния ($paCO_2 = 4,67–5,87$ кПа), вентиляционных – гиперкапния ($paCO_2$ выше 6,0 кПа) Дыхательный или метаболический ацидоз* рН 7,34–7,25, дефицит оснований (BE) увеличен либо компенсирует гиперкапнию;

Окончание табл. 68

1	2	3	4
	Поведение: вялость, сомнолентность, адинамия, сменяющаяся кратковременными периодами возбуждения; снижение мышечного тонуса		уровень бикарбонатов плазмы (AB, SB) определяется характером ацидоза. Степень и вид нарушений КОС зависят от состояния гемодинамики
ДН _{III}	Одышка выраженная (частота дыхания более 150% от нормы), аperiodическое дыхание, периодически брадипноэ, десинхронизация дыхания, парадоксальное дыхание. Уменьшение или отсутствие дыхательных шумов на вдохе. П/Д варьирует. Цианоз генерализованный; имеется цианоз слизистых оболочек, губ, не проходит при дыхании 100% кислородом ^{**} ; отмечаются генерализованная бледность и мраморность кожи, липкий пот. АД сниженное. Поведение: вялость, сомнолентность, сознание и реакции на боль подавлены; выраженное снижение тонуса скелетных мышц; кома; судороги	МОД снижен. ЖЕЛ и ОД снижены более, чем на 50%. РД равен 0	Насыщение крови кислородом ниже 70% (p_{aO_2} ниже 5,33 кПа), декомпенсированный смешанный ацидоз*: pH менее 7,2; величина BE более 9,87 кПа), уровень бикарбонатов (AB и SB) и буферных оснований (BB) снижен

* У детей с сопутствующим кишечным синдромом, рвотой возможен алкалоз.

** При резкой гиперкапнии приводит к ухудшению.

Очаговые пневмонии

Очаговые пневмонии — наиболее часто встречающийся тип воспаления легких, протекающий с некоторыми различиями у детей раннего возраста и у дошкольников, школьников.

Клиническая картина

У детей дошкольного и школьного возраста клиника очаговых пневмоний складывается из «легочных» (респираторных) жалоб, симптомов интоксикации, признаков ДН, локальных физикальных изменений.

Начало заболевания может быть как постепенным, с медленным развитием характерной симптоматики в конце 1-й — на 2-й неделе болезни, так и внезапным, при котором уже в первый день клиническая картина позволяет диагностировать пневмонию. При первом варианте у ребенка, заболевшего ОРВИ, даже на фоне кратковременного улучшения состояния появляются или нарастают признаки интоксикации: повышение температуры

тела, головная боль, ухудшение самочувствия и аппетита, вялость и снижение интереса к окружающему или беспокойство, нарушение сна, обложенность языка, тахикардия, не адекватная степени лихорадки.

«Легочные» жалобы усиливаются на фоне угасающего катара верхних дыхательных путей при нарастании или появлении влажного кашля, одышки, иногда боли в боку. Одышка может возникать при физической нагрузке, но может быть и в покое. Шумная, экспираторная одышка для пневмонии нехарактерна. Типична некоторая бледность кожных покровов при нормальной окраске слизистых оболочек, иногда периоральный цианоз, участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания: раздувание крыльев носа и втяжение надключичных ямок, межреберий (у детей с плевральной реакцией, наоборот, межреберья сглажены, кожная складка над очагом поражения утолщена).

Над легкими отмечают локальные физикальные изменения: укорочение перкуторного тона над очагами поражения, здесь же ослабленное или жесткое дыхание (но усиленные бронхофония, голосовое дрожание), крепитирующие и звучные (консонсирующие) постоянные мелкопузырчатые хрипы. Характерным для пневмонии является стойкость локальной симптоматики.

При клиническом анализе крови у больных находят лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличенную СОЭ. При рентгенологическом исследовании выявляются очаговые тени в одном из легких.

При бурном начале очагово-сливной пневмонии описанную выше характерную клиническую симптоматику (сочетание «легочных» жалоб, интоксикации, ДН и локальных изменений над легкими) выявляют в первые же часы болезни.

Клиническая картина очаговых пневмоний *у детей раннего возраста* несколько иная. На первый план выступают признаки ДН, интоксикация, а локальные физикальные изменения в легких чаще выявляют позже; процесс иногда носит двусторонний характер. В начальном периоде пневмонии у детей раннего возраста отмечают катаральные изменения: насморк, чихание, сухой кашель, субфебрильную или фебрильную температуру тела, нарушение общего состояния (дети капризничают, у них ухудшаются сон и аппетит). Несмотря на проводимое лечение, кашель усиливается, общее состояние детей ухудшается, они становятся вялыми, бледными, у них перестает увеличиваться масса тела, иногда появляются неустойчивый стул, срыгивания и рвота. Такое постепенное начало заболевания отмечается у большинства детей. У некоторых малышей пневмония начинается среди полного здоровья с выраженного подъема температуры тела, нарушения общего состояния, одышки, кашля.

При осмотре обращают на себя внимание вялость, нередко адинамия, мышечная гипотония, одышка (отношение дыхания к пульсу от 1:2,5 до 1:1,5 при норме 1:3) с участием в акте дыхания вспомогательных мышц (напряжение крыльев носа, втягивание межреберий и яремной ямки, иногда ритмичное покачивание головы), бледность кожных покровов, периоральный или генерализованный цианоз.

Ранний периоральный цианоз (в первые 1–2 дня заболевания) при пневмонии имеет рефлекторное происхождение. Вторичный цианоз связан с увеличением содержания восстановительной формы гемоглобина (у детей с тяжелой анемией при выраженной дыхательной недостаточности цианоза может не быть, так как мало восстановленного гемоглобина). Помимо одышки, можно наблюдать дыхательную аритмию с кратковременными периодами апноэ. Частоту дыхания у грудного ребенка следует определять в покое, лучше во сне, поднося фонендоскоп к носу.

При объективном обследовании прежде всего обнаруживают признаки вздутия легких: коробочный оттенок перкуторного тона, сужение границ относительной сердечной тупости. Генез повышения воздушности легких, с одной стороны, рефлекторный (повышение тонуса блуждающего нерва), а с другой — связан с нарушением бронхиальной проходимости, а также с морфологическими особенностями легких, вследствие которых увеличение их объема (кратковременное гиперпноэ) при скудном развитии эластической ткани в легких приводит к их вздутию. Укорочения перкуторного тона над пораженным участком легкого в первые дни заболевания определяют не всегда. Укорочение в пригилюсных зонах обусловлено увеличением бифуркационных лимфатических узлов и появляется у всех больных уже в первые дни заболевания.

Аускультативно в начале пневмонии прослушивают ослабленное дыхание. Локальные звучные мелкопузырчатые и крепитирующие хрипы в первые дни пневмонии выслушивают у половины больных, позднее они могут быть обнаружены уже у большинства детей. Диффузные хрипы (в том числе и мелкопузырчатые), равномерно выслушиваемые над большинством отделов легких — признак бронхита, бронхиолита. Однако бронхиолит, длящийся без существенной динамики более 1 нед (особенно в стационаре), часто осложняется пневмонией.

Подъем температуры тела может быть разной степени. У 10–30% больных температура тела в течение всего заболевания бывает субфебрильной. Как правило, высокая температура тела при правильном лечении и чувствительной к антибиотикам флоре держится несколько дней.

Рентгенологически очаговая пневмония у детей раннего возраста характеризуется наличием вздутия легких (широкие межреберья, низкое стояние диафрагмы, повышенная прозрачность легочных полей), расширением

корней легких и усилением легочного рисунка (вследствие инфильтрации перибронхиальной и периваскулярной ткани), неправильной формы очаговыми тенями с нерезкими контурами, располагающимися чаще в задних и реже в передних отделах. Тени нередко сливаются. Чаще поражены II, либо IX, X сегменты. Очагово-сливную тень на рентгенограмме (рис. 19) рассматривают как фактор риска развития абсцедирования.



Рис. 19. Очагово-сливная правосторонняя пневмония.

Течение

Течение очаговой пневмонии, как правило, доброкачественное, антибиотикозависимое, ибо вызвана она чаще пневмококком. Выздоровление наступает и клинически, и рентгенологически через 3–4 нед.

Под влиянием проводимой терапии общее состояние больных постепенно улучшается: они становятся более активными, у них улучшается аппетит, кашель становится менее тяжелым, продуктивным, но отделения большого количества мокроты у детей в этом возрасте обычно не бывает. Рентгенологическое разрешение процесса в легких не всегда идет параллельно улучшению общего состояния.

Длительность заболевания зависит от этиологии пневмонии и реактивности организма. Например, у детей с увеличенной вилочковой железой, анемией, рахитом, экссудативно-катаральной аномалией конституции пневмония протекает более длительно.

Сегментарные пневмонии

Очаговые пневмонии, инфильтрация при которых занимает (по данным рентгенологического исследования) сегмент или несколько сегментов, называются сегментарными. Описано три варианта течения сегментарных пневмоний. Клиническое течение при первом варианте доброкачественное. Нередко их даже не диагностируют, ибо фокальные изменения держатся всего несколько дней, а дыхательной недостаточности, интоксикации, иногда даже кашля у больных нет. Диагноз может быть поставлен при проведении рентгенографии. Это, вероятно, сегментарные отеки легких при вирусных инфекциях.

Второй вариант течения сегментарных пневмоний практически аналогичен клинике крупозной пневмонии с внезапным началом, лихорадкой и циклическим течением болезни (см. ниже). Признаком сегментарных пневмоний могут быть боли в животе, боли в грудной клетке.

При третьем варианте сегментарная тень образуется не сразу, а лишь в конце первой — на второй неделе болезни. Клиническая картина в этих случаях полностью соответствует описанной выше при очаговой пневмонии у дошкольников и школьников, но, как правило, аускультативно отмечают лишь ослабленное и жесткое дыхание, усиление бронхофонии при полном отсутствии хрипов. Перкуторные данные за уплотнение легочной ткани не четкие. Часты плевральные поражения (у половины детей) и ателектазы. Высокая склонность к абсцедированию, формированию бронхоэктазов, затяжному течению.

Крупозная пневмония

Термин «крупозная пневмония» используют только в русской медицинской литературе, и ввел его Сергей Петрович Боткин для выделения больных с тяжелым течением долевой пневмонии со стонущим дыханием.

Типичное течение крупозной пневмонии наблюдается у детей дошкольного и школьного возраста, редко — в возрасте 1–3 лет и как исключение — на 1-м году жизни. В патогенезе крупозной пневмонии важная роль принадлежит аллергической реактивности, которая развивается в сенсibilизированном пневмококками организме, склонном к гиперергическим реакциям. Редкость крупозных пневмоний на 1-м году жизни объясняется отсутствием сенсibilизации у детей этого возраста к пневмококкам.

У детей при крупозной пневмонии не всегда поражается вся доля, воспалительный очаг может определиться лишь в нескольких сегментах. Наиболее часто крупозная пневмония у детей локализуется в верхней или нижней доле правого легкого.

Клиническая картина

Заболевание начинается без предшествующего ОРВИ с внезапного повышения температуры до 39–40 °С, головной боли, резкого нарушения общего состояния (вплоть до бреда, спутанности сознания), появления кашля, боли в грудной клетке. Продромальный период если и бывает, то продолжается несколько часов (общая слабость, разбитость, ломота в конечностях, головная боль).

Многие больные в начале заболевания жалуются на боль в правой подвздошной области или около пупка, что заставляет врача думать об аппендиците, остром гастрите или перитоните. Такое течение пневмонии типично для локализации ее в нижней доле правого легкого и обусловлено висцеро-висцеральным рефлексом. Однако одышка, несоответствие учащения пульса повышению температуры тела, некоторое отставание при дыхании одной половины грудной клетки, свободные экскурсии живота и отсутствие четкой ригидности его стенки направляют врача на правильный путь.

Больные старшего возраста обычно с самого начала заболевания жалуются на боли в груди, нередко с иррадиацией в спину, плечо, подреберье, предпочитают лежать на «больном» боку, подтянув согнутые ноги к груди.

У некоторых детей дошкольного возраста в начале заболевания к высокой температуре тела, головной боли, рвоте присоединяются бред, ригидность мышц затылка, клонические судороги, что напоминает клинические симптомы менингита («менингеальная» форма начала крупозной пневмонии). Такое течение пневмонии чаще бывает при ее локализации в верхней доле правого легкого. Предполагают, что генез этой формы связан с раздражением *n. vagi*.

При осмотре больных в начале заболевания обращают на себя внимание некоторая заторможенность, бледность кожных покровов с румянцем щек (чаще лишь на стороне поражения), блестящие глаза, сухие губы, пузырьки герпеса на губах и крыльях носа (тоже на стороне поражения), одышка с участием в акте дыхания вспомогательных мышц (напряжение крыльев носа, инспираторное втягивание ямки над грудиной). На стороне начинающейся пневмонии (по сравнению со здоровой) надключичная ямка кажется глубже, а плечо смещено вперед и медиально, что производит впечатление укорочения плеча.

В связи с ранним вовлечением в патологический процесс при крупозной пневмонии лимфатических узлов при аускультации по Сырневу рано можно найти расширение корня легкого на соответствующей стороне. При обследовании также обнаруживают отставание одной половины грудной клетки в акте дыхания и ограничение подвижности нижнего края легкого, ослабление голосового дрожания, усиленную бронхофонию (сим-

птом Н. Ф. Филатова), отечность кожи и укороченный тимпанический звук над очагом поражения. В первые часы заболевания появляется охаживающее дыхание, короткий и болезненный кашель с небольшим количеством вязкой, стекловидной мокроты. При глубоком вдохе (по просьбе врача) у ребенка возникает боль в боку. В случае локализации процесса в верхней доле довольно рано находят сужение поля Кернига на стороне пневмонии.

В дальнейшем температура тела держится на высоком уровне, кашель усиливается, но становится менее болезненным и мучительным, влажным (иногда мокрота приобретает красно-коричневый оттенок — «ржавая» мокрота), нарастает одышка, возникают цианоз и отечность губ и лица. Со 2–3-го дня заболевания при физикальном исследовании уже можно обнаружить бронхиальное дыхание, укорочение перкуторного тона, непостоянные, нежные крепитирующие хрипы. Нередко хрипы присоединяются несколько позже.

Хотя практически все случаи крупозной пневмонии протекают с вовлечением в процесс плевры, не у всех больных можно выслушать шум трения плевры. Над здоровым легким и непораженными участками на стороне пневмонии перкуторный тон имеет коробочный оттенок.

Крупозная пневмония в периоде разгара характеризуется и внелегочными поражениями: сердечно-сосудистой (притупление сердечных тонов, небольшое расширение границ относительной сердечной тупости, нежный систолический шум, изменения на ЭКГ — снижение вольтажа, увеличение высоты зубцов Р и Т, укорочение и смещение интервала S-T; падение сосудистого тонуса — гипотензия); нервной системы (бессонница, головная боль, изменение сухожильных и кожных рефлексов); печени (нерезкое увеличение и болезненность, а при лабораторном исследовании — нарушение обезвреживающей функции); почек (небольшая альбуминурия, а иногда эритроцитурия и цилиндрурия, снижение выделения хлоридов).

Закономерно развиваются нарушение газового состава крови: уменьшение кислородной емкости крови, повышенная артериализация венозной крови, а при тяжелом течении — снижение содержания кислорода и повышение содержания углекислого газа в артериальной крови.

Клинический анализ крови у больных крупозной пневмонией характеризуется значительным лейкоцитозом, нейтрофилезом с выраженным сдвигом влево, увеличенной СОЭ. При тяжелом течении пневмонии в начале заболевания может быть компенсаторная полиглобулия с нарастанием числа эритроцитов выше $5 \times 10^{12}/л$.

При рентгенологическом исследовании у больных крупозной пневмонией выделяется очаг затемнения, занимающий всю долю или ее несколько сегментов (рис. 20).

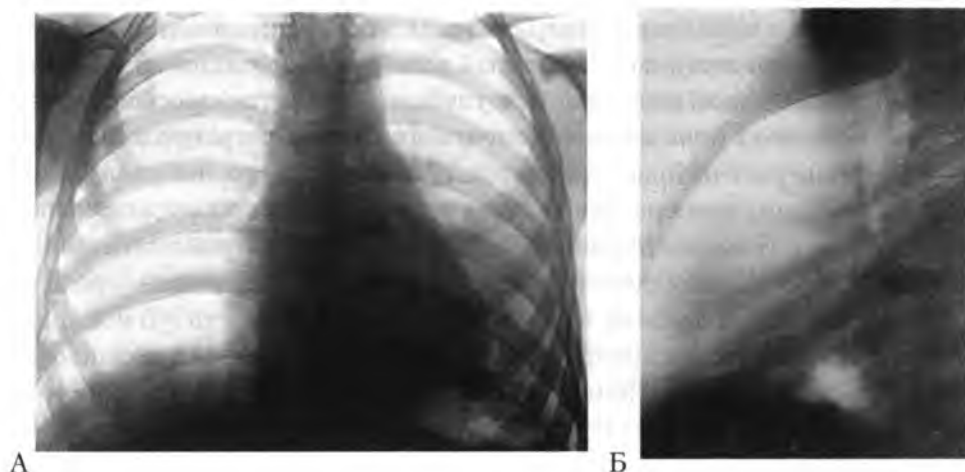


Рис. 20. Нижнедолевая левосторонняя пневмония.
А — снимок в прямой проекции; Б — левый боковой снимок.

Течение

Длительность заболевания у детей зависит от характера терапии и реактивности организма. В доантибиотическую эру высокая температура тела снижалась либо критически, либо литически на 5-й, 7–9-й дни заболевания. При лечении антибиотиками такой закономерности не отмечают: падение температуры тела может быть в более ранние сроки. Состояние больного постепенно улучшается, кашель становится более влажным, однако характерный для взрослых кашель с ржавой мокротой бывает у детей редко (в основном у детей старшего возраста).

Крепитирующие хрипы, которые выслушивались в начале заболевания (crepitatio *indux*), исчезают, а затем вновь появляются в момент разрешения пневмонии (crepitatio *redux*).

Крупозная пневмония может протекать атипично с нечетко выраженными основными клиническими симптомами (центральная пневмония, абортивная пневмония) или с двусторонней локализацией процесса.

В последние годы в связи с ранним лечением антибиотиками классическая картина крупозной пневмонии наблюдается редко как у детей, так и у взрослых. Наиболее часто у больных крупозной пневмонией отмечается один или несколько классических симптомов заболевания, поражается несколько или даже один сегмент.

Осложнения крупозной пневмонии, нередко встречающиеся у взрослых (массивные плевриты, карнификация, абсцесс легкого, перикардит и миокардит, перитонит, менингит, остеомиелит), у детей развиваются редко.

Прогноз

При рано начатом лечении прогноз при крупозной пневмонии благоприятный.

Интерстициальные пневмонии

В 1946 г. Р. Ленк из группы острых пневмоний выделил пневмонии, характеризующиеся рентгенологически следующими чертами.

1. Изменение легочного рисунка по типу веретенообразно исходящих от расширенного корня, состоящих из грубых или нежно очерченных полос, в основе которых лежит перибронхиальная инфильтрация и, возможно, наполнение бронхов экссудатом.
2. Сетчатый легочный рисунок в зоне поражения с различной по величине ячеистостью. На фоне этих двух видов изменений при развитии очажков ателектазов появляется мелкая пятнистость.
3. Распространенные тяжистые четко очерченные тени с признаками сужения бронха (участки ателектаза).

Эти пневмонии автор назвал интерстициальными вслед за патологоанатомом К. Рокитанским, описавшим их в 1842 г. У детей, по данным В. К. Таточенко, интерстициальные пневмонии редки, составляют 1% от общего числа больных острыми пневмониями.

Этиология

Этиология бывает различной. Они вызываются вирусами, пневмоцистами, хламидиями, микоплазмой, патогенными грибами, причем не всегда выделенный от больного возбудитель в настоящее время может быть идентифицирован (например, гигантоклеточная интерстициальная пневмония).

Патогенез

При тщательном гистологическом исследовании легких больных, умерших от интерстициальной пневмонии, обнаружено, что в большинстве случаев участки легких, принимаемые на рентгенограмме за утолщение межуточной ткани, состояли из спавшихся альвеол, то есть микроателектазов.

У больных интерстициальными пневмониями (по пока еще не выясненным причинам) наблюдается следующая стадийность поражения легких: 1 — генерализованный спазм артериол, 2 — местный тромбогеморрагический синдром, 3 — дефицит сурфактанта и спадение альвеол, приводящее к развитию микроателектазов легких. Правильность этого положения косвенно подтверждается тем, что у больных нейротоксикозом (обычно —

генерализованная вирусная инфекция) с изменениями на рентгенограмме, соответствующими интерстициальным, интенсивная терапия, направленная на улучшение реологических свойств крови, дезинтоксикацию и снятие спазма артериол, приводит вместе с улучшением состояния больных к динамике рентгенологических данных — очень быстрому появлению мелкоочаговых теней.

При пневмоцистных и хламидийных пневмониях поражение интерстициальной ткани обусловлено особенностями биологических свойств возбудителя и реактивности больного. При повторных вирусных пневмониях преимущественное поражение интерстициальной ткани объясняют наличием выраженного клеточного компонента иммунной реакции. Вероятно, иммунопатологические реакции аутоаллергического типа играют существенную роль в развитии подострых интерстициальных пневмоний.

Клиническая картина

Клинические проявления интерстициальных пневмоний позволяют выделить два типа их течения.

Манифестный, острый тип. Встречается при вирусных инфекциях у детей раннего и дошкольного возраста с явлениями атопического диатеза. Заболевание начинается тяжело, с симптомов нейротоксикоза и дыхательной недостаточности (резкая одышка с частотой дыхания до 80–100 в минуту, цианоз носогубного треугольника, цианоз ногтей, а при беспокойстве — генерализованный цианоз, напряжение крыльев носа, втяжение межреберий), лихорадки, в дальнейшем с присоединением частого и мучительного кашля. Катаральные явления в легких неотчетливые: прослушиваются единичные нестойкие высокие сухие или крепитирующие хрипы и лишь при присоединении бактериальной инфекции — влажные хрипы. При перкуссии отмечают тимпанит, низкое стояние краев легких, сужение границ относительной сердечной тупости, расширение корней легких (чаще одностороннее). Очаговое укорочение перкуторного тона нехарактерно. Клиника соответствует клинической картине экзогенного аллергического альвеолита (ЭАА).

Наиболее тяжело протекают геморрагические гриппозные пневмонии, при которых наблюдаются лихорадка, тяжелые нейротоксикоз и дыхательная недостаточность, кровянистая, иногда пенистая мокрота, коллапс. При исследовании легких нередко находят обилие влажных и сухих хрипов, крепитацию. Предполагают, что геморрагический синдром обусловлен внутрисосудистым свертыванием крови. Характерно развитие острой и подострой недостаточности правого отдела сердца, умеренное увеличение печени, микрогематурия.

При анализе газового состава крови выявляют резкую гипоксемию и гиперкапнию — проявление блокады альвеолярных мембран (пневмоноза), легочной гипертензии и артериовенозных шунтов в легких.

Малосимптомный, подострый тип. Наблюдают чаще у детей школьного возраста. После перенесенного ОРЗ у ребенка остаются вялость, повышенная утомляемость, сниженный аппетит, субфебрильная температура тела, жалобы на головную боль, слабость, кашель. Физикальные данные у таких больных скудные: умеренно выраженные признаки интоксикации, одышка при небольшой нагрузке, несколько разряженный легочный тон, иногда расширение корня легкого, единичные сухие хрипы. Однако на рентгенограмме грудной клетки имеются убедительные данные, свидетельствующие об интерстициальной пневмонии.

Для интерстициальной пневмонии у детей с ослабленным иммунитетом характерна тетрада симптомов: одышка, гипоксемия, диффузная интерстициальная инфильтрация, кашель. Как правило, эти пневмонии вызваны пневмоцистой, микоплазмой пневмонии, хламидией, персистирующими вирусами.

Течение

Течение интерстициальной пневмонии острого типа тяжелое. Иногда на высоте интоксикации дети умирают вследствие специфического вирусного энцефалита и поражения вирусом других внутренних органов. Даже при благоприятном течении заболевания рентгенологические изменения в легких держатся длительно — 6–8 нед и более. Исходом интерстициальной пневмонии может быть полное обратное развитие или формирование пневмофиброза.

Основные особенности пневмоний, вызванных разными возбудителями

Пневмококковые пневмонии. У детей старше 1 года эти пневмонии составляют около 80 % всех острых пневмоний. Наиболее часто возбудителями являются 6-й, 14-й, 19-й, 1-й, 3-й типы, тогда как у взрослых — 1–8-й и 18-й типы пневмококка. Сезонность — зима и ранняя весна. В распространении инфекции важны и носители пневмококка (15–30 % детей 1–4 лет), и больные дети. Пневмококковые пневмонии обычно возникают как спорадическая инфекция у носителей, но могут быть и распространены в школах, детских садах. По форме (типу) пневмония чаще лobarная (крупозная), очаговая или очагово-сливная. Частота бактериемии в разгар болезни — 20–30 %.

Классическая клиническая триада симптомов пневмококковой пневмонии (остро развившиеся лихорадка с ознобом, боль в боку, кашель) бывает у детей старшего возраста. Характерным для детей являются: острейшее начало, болевой синдром (в боку и животе!), укорочение перкуторного

тона над очагом поражения и измененное дыхание при отсутствии хрипов. Типичная клиника пневмококкового воспаления легких — крупозной пневмонии — описана выше. У детей первых лет жизни пневмококковая пневмония обычно начинается постепенно с ОРЗ, протекает как очаговая. Обструктивный синдром не характерен. Появление очаговых изменений на рентгенограмме обычно опережает развитие локальных физикальных симптомов. Местные изменения при осмотре стойкие и четко определяют-ся даже в периоде разрешения пневмонии.

В анализе периферической крови характерен выраженный лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево. Характерной особенностью является чувствительность к антибактериальной терапии (пенициллину!). Раннее назначение антибиотиков «стирает» характерные клинические особенности течения пневмококковой инфекции. Типичные осложнения: серозно-фибринозный плеврит, отит, реже менингит. Прогноз благоприятный, хотя у 1–5% развиваются легочные гнойные осложнения.

Стрептококковая пневмония. Возникает чаще как следствие активации аутоинфекции (β -гемолитического, пиогенного, зеленящего стрептококков), хотя возможно ее развитие вследствие экзогенного инфицирования. Поражение органов дыхания при стрептококковой инфекции может быть и в виде трахеита, некротического (с образованием язв) бронхита, очаговой или очагово-сливной пневмонии. Характерно раннее вовлечение в процесс лимфатических сосудов, регионарный лимфаденит (бронхопальмональный), склонность к затяжному течению, гнойным осложнениям, эмпиеме плевры, буллам, абсцессам легких, отитам, лимфаденитам, метастатическим поражением костей (остеомиелит), суставов, почек.

Клинически пневмония протекает как очаговая и может начинаться как внезапно, бурно (чаще), так и постепенно. Обычно стрептококковые пневмонии характеризуются выраженной интоксикацией с ознобом, лихорадкой, отчетливыми очаговыми изменениями в легких, мелкопузырчатыми хрипами, кашлем. Однако нередко физикальные изменения минимальны, и диагноз ставят лишь рентгенологически. Прогноз зависит от характера течения. Если возникли метастатические, септические очаги, то летальность достигает 50%. Обычно полное выздоровление наступает медленно, через 1,5–2 мес и позже в результате повторных курсов антибиотикотерапии.

Стафилококковая пневмония. Эта пневмония может быть первичной и вторичной (метастатическая, вследствие септикопиемии). Развивается преимущественно у детей 1-го года жизни (70% больных стафилококковой пневмонией — дети грудного возраста) или у иммунокомпрометированных больных (злокачественные опухоли, назначение цитостатиков и др.).

Тяжелые формы стафилококковой деструктивной пневмонии всегда являются следствием экзогенного инфицирования госпитальными штаммами стафилококка, имеющими плазмидный тип антибиотикоустойчивости. У детей первых месяцев жизни развитию стафилококковой деструкции легких нередко предшествуют малые стафилококковые инфекции (пиодермии, конъюнктивит, отит и др.), что расценивают как сенсibilизирующие факторы. Тем не менее, именно дальнейшая перекрестная инфекция или суперинфекция приводит к деструктивной пневмонии. Вызывают тяжелые формы стафилококковых пневмоний золотистый стафилококк, имеющий такие ферменты, как гемолизин, лейкоцидин, дерматонекротоксин, β -лактамаза (фермент, разрушающий пенициллин), а также суперантигены, активизирующие обилие Т-лимфоцитов.

Клинически стафилококковая пневмония характеризуется тем, что у ребенка со стафилококковыми поражениями кожи или пупка (либо очагом гнойной инфекции у члена семьи, особенно медицинского работника, что является фактором риска!) после перенесенного ОРЗ вновь повышается температура тела до высоких цифр, появляются нарастающий токсикоз (беспокойство, отказ от еды, срыгивания, рвоты или анорексия, вялость, сонливость), увеличение печени и селезенки, желудочно-кишечные расстройства (помимо названных — диарея), дыхательная недостаточность, резкая анемизация, влажный кашель. Стафилококковая инфекция представляет собой либо односторонний массивный очаговый процесс, либо двусторонний, но с явным преобладанием очаговости на одной стороне (чаще справа). Болезнь быстро прогрессирует, и закономерно развиваются различные легочные и внелегочные гнойные осложнения: буллы, абсцессы, пиоторакс, пиопневмоторакс и септический шок. При анализе крови у больных стафилококковой пневмонией почти всегда обнаруживают анемию, высокий лейкоцитоз (более $20 \times 10^9/\text{л}$), нейтрофилез, увеличенную СОЭ. Бактериемия бывает в 20–50% случаев. Прогноз при стафилококковой инфекции легких весьма серьезный. Летальность при первичных формах составляет 5–15%, а при вторичных — 10–20%.

Пневмонии, вызванные палочкой Афанасьева—Пфейффера (*Haemophilus influenzae* тип b). В последние годы в России эти пневмонии стали диагностировать чаще. В типичных случаях это инфекция детей раннего возраста, у которых *H. influenzae* может вызвать назофарингит, отит, прогрессирующий ларинготрахеит, эпиглоттит, пневмонию, менингит. Некоторые авторы считают, что 60–70% отитов и менингитов у детей до 3 лет вызваны *H. influenzae*. Правда, многие с этим не согласны, ибо до половины здоровых детей раннего возраста — носители этого микроба в носоглотке.

Пневмонии обычно начинаются постепенно, клинические симптомы, позволяющие диагностировать заболевание, достаточно четкие, ибо процесс протекает обычно как очаговая или долевая пневмония (нередко двусторонняя), возможны деструкция межальвеолярных перегородок и фибропластическая пролиферация. Кашель — почти всегда, но чаще без мокроты. Лихорадка чаще высокая.

Как правило, у ребенка имеется либо отит, либо эпиглоттит (инспираторная одышка, гортанный свист), ларинготрахеит. Эмпиема, перикардит, менингит, сепсис и другие осложнения бывают лишь у ослабленных детей 1-го года жизни. Бактериемия выявляется редко. При анализе крови лейкоцитоз умеренный, лимфопения. СОЭ увеличена лишь у половины больных. Протекает заболевание в течение нескольких недель. Прогноз при неосложненных формах благоприятный. У школьников чаще встречается как госпитальная инфекция, особенно при обструктивном бронхите.

Клебсиеллезная пневмония. Вызывается колиформной капсульной грамотрицательной палочкой Фридендера. Эта бацилла у 5% здоровых людей является сапрофитной флорой дыхательных путей и кишечника. Она вызывает инфекционный процесс у лиц с дефектами иммунитета, ослабленных каким-либо тяжелым заболеванием (туберкулез, лейкоз и др.), новорожденных, детей с бронхоэктазами.

Клебсиеллезная пневмония часто встречается как госпитальная инфекция, передаваемая через инструменты. При вспышках этой инфекции в родильных домах типичны энтерит, токсикоз, развивающийся на 4–5-й день заболевания, скоропроходящий менингит, инфекция мочевых путей, пневмонии, сепсис (с желтухой, геморрагическим синдромом, некрозами, выраженным увеличением печени). Соответственно, если клебсиеллезная пневмония развивается у новорожденных или детей первых месяцев жизни, то ей может предшествовать диарея и рвота.

Клинически клебсиеллезная пневмония характеризуется интоксикацией, острым началом, медленным развитием уплотнения легочной ткани (ползучая пневмония — *pneumonia migrans*) с малым количеством хрипов, что связано с обильной экссудацией слизи, буквально забивающей альвеолы и мелкие бронхи. Укорочение перкуторного тона выражено четко. В легких развиваются обширные некротические и геморрагические изменения. Рентгенологически типичен лобарный инфильтрат с выбухающими краями полости. Чаще поражена верхняя доля справа. Возникают абсцессы, пиоторакс. Можно уловить своеобразный запах, исходящий от больного. Отмечаются лихорадка, выраженные признаки интоксикации. Нередко инфицируются мочевыводящие пути, образуются другие метастатические очаги. Может развиваться сепсис. Летальность — 10–15%.

Пневмония, вызванная палочкой сине-зеленого гноя. Это типичная госпитальная инфекция. *Pseudomonas aeruginosa* попадает в организм при дефектах тканевых барьеров (ожоги, пункции, катетеризация и т. д.), а в легкие нередко через инфицированные респираторы. *P. aeruginosa* вызывает пневмонию у больных муковисцидозом, пороками развития легких, дефектами иммунитета, вызванными, в частности, лекарственными препаратами. Пневмония протекает с некротическими изменениями бронхов, легких, выраженными явлениями интоксикации (заторможенность, снижение мышечного тонуса и рефлексов, кома, судороги и др.) и ДН, с большим количеством слизисто-гнойной или гнойной мокроты зеленоватого цвета, склонностью к образованию множества мелких очагов деструкции, нередко на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела, с тенденцией к лейкопении, но выраженным палочкоядерным сдвигом, нормальной СОЭ. Прогноз серьезен, ибо пневмония нередко является проявлением сепсиса.

Микоплазменная пневмония. Эту пневмонию вызывает *Mycoplasma pneumoniae*. Разные авторы считают ее возбудителем 11–21 % острых пневмоний у детей. Встречается у детей любого возраста, но чаще болеют школьники. Инкубационный период — 1–3 нед. Начинается чаще постепенно с умеренных катаральных явлений и подъема температуры тела до высоких цифр на 4–6-й день болезни. Типичным симптомом является частый, изнурительный, длительно держащийся (не менее 2–3 нед) кашель с небольшим количеством мокроты. Выраженные интоксикация и дыхательная недостаточность нехарактерны. На рентгенограмме в острый период доминируют очажковые или очаговые тени. Пневмония имеет склонность к затяжному течению, вовлечению в процесс интерстициальной ткани с последующим развитием пневмосклероза. Типичен длительный субфебрилитет по окончании лихорадки. В анализах периферической крови характерных изменений нет, но лейкоцитоз чаще отсутствует, имеются лимфоцитоз, увеличенная СОЭ. Течение пневмонии затяжное. Прогноз благоприятный.

Хламидийная пневмония. *Chlamydia pneumoniae* — штамм хламидий, отличающийся от других штаммов этого вида. Источник инфекции — больной человек или носитель. Болеют школьники. Среди взрослых (в США) 45 % людей в сыворотке крови имеют антихламидийные антитела, но их не нашли у детей до 8 лет.

Клинически характеризуется тяжелым фарингитом, охрипшим голосом, лихорадкой, продуктивным кашлем, увеличением шейных лимфатических узлов. К концу недели могут появиться хрипы в легких и укорочение перкуторного тона, а рентгенологически — интерстициальные изменения, очаги

инфильтрации. Общее состояние обычно средней тяжести. В анализе периферической крови увеличение СОЭ, нормальное количество лейкоцитов. Прогноз благоприятный, особенно при раннем назначении эритромицина или макролидов нового поколения (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин). У старших школьников возможно назначение доксициклина. Бронхит, вызванный этим возбудителем, характеризуется бронхоспазмом и примерно у трети больных, при отсутствии этиотропного лечения, приводит к рецидивирующему обструктивному бронхиту.

Хламидиоз новорожденных. Возбудитель *Chlamydia trachomatis* — у взрослых передается при половых контактах. Ребенок заражается при прохождении по инфицированным родовым путям матери. Типичен конъюнктивит, развивающийся в конце 1-й — начале 2-й недели жизни (у 25–50% инфицированных) и/или пневмония (5–20% инфицированных), выявляемая между 3-й и 19-й неделями после рождения. Пневмония характеризуется упорным кашлем, но нормальной температурой тела, отсутствием явлений интоксикации, эозинофилией в крови. Инфильтративные изменения на рентгенограмме обычно обширные. При отсутствии перекрестной инфекции и раннем назначении современных макролидов прогноз хороший. Без специфического лечения пневмония нередко тянется долго, рецидивирует.

Орнитозная пневмония. Вызывается *Chlamydia psittaci*, патогенной для птиц, которые и являются источниками инфекции (попугаи, голуби, чайки, утки, куры и др.). Путь распространения ее у детей не ясен. В Санкт-Петербурге около 20% острых пневмоний у взрослых имеют орнитозную этиологию (А. П. Казанцев). Инкубационный период в среднем 10 дней.

Болезнь начинается с лихорадки (у большинства больных температура тела выше 39°C), слабости, потери аппетита, ангины, фотофобии, резкой головной боли, мышечных болей. Отмечают брадикардию, приглушение тонов сердца, гипотонию. Через 1–3 дня появляются признаки поражения органов дыхания: вначале сухой, а потом влажный кашель, одышка, иногда боли в боку. Физикальные данные отчетливые: локальное укорочение перкуторного тона, мелкопузырчатые хрипы. Нередко выявляются плевральные изменения — шум трения плевры. Склонности пневмонии к нагноению, абсцедированию нет. Клиническая картина болезни напоминает грипп, но без признаков поражения верхних дыхательных путей (ринита, фарингита, ларингита и трахеита). Течение болезни обычно длительное: лихорадка держится до 2 нед, могут быть повторные ее волны, пневмонические изменения также проходят медленно, астенизация держится до 2–3 мес. Клинический анализ крови выявляет увеличенную СОЭ, чаще лейкопению, лимфоцитоз. Прогноз благоприятный.

Легионеллезная пневмония. *Legionella pneumophila* — грамотрицательная палочка, передающаяся аэрозольно. Часто гнездится в кондиционерах, аэрозольных аппаратах и т. п. Инкубационный период при респираторной инфекции без пневмонии от 5 до 66 ч, а при пневмонии может удлиниться до 11 дней. За рубежом в отдельных исследованиях установлено, что 14–25% всех детей с острой пневмонией имели легионеллезную этиологию. Передача возбудителя от человека к человеку не установлена.

Пневмония характеризуется высокой лихорадкой (39–40 °С), ознобом, рано развивающимися неврологическими нарушениями (головная боль, протрация или делирий, миалгии и др.), сухим кашлем, ДН, но минимально выраженными физикальными данными, указывающими на пневмонию при осмотре, хотя рентгенологически находят массивные инфильтративные изменения. В анализах периферической крови — умеренный лейкоцитоз, лимфопения, а при биохимическом исследовании типична гипонатриемия. Катаральные явления носоглотки редки, но часты лимфадениты. Возможны брадикардия, гематурия. Тяжелое течение называют болезнью легионеров. Описаны клинические формы с самоограничивающимся гриппоподобным течением и минимальными респираторными поражениями без пневмонии (лихорадка Понтиак).

Вирусные пневмонии. Эти пневмонии клинически протекают как сегментарные, интерстициальные или очаговые. Они могут быть ранними (первые 2–3 дня болезни) и поздними. Ранние пневмонии, как правило, являются вирусными сегментарными отеками, физикальные данные при них скудные. По мнению американских врачей [Girod С.Е., 2002], у детей раннего возраста вирусная пневмония (вызываемая, например, респираторно-синцитиальным или гриппозным вирусами, ЦМВ) составляет до 50% всех случаев внебольничной пневмонии в зимние месяцы у детей, посещающих детские учреждения. Отечественные педиатры считают, что все же преимущественно внебольничную пневмонию у таких детей вызывают вирусно-бактериальные ассоциации. Клинических и рентгенологических критериев дифференциальной диагностики бактериальных и вирусных пневмоний нет. Неспецифическими симптомами вирусной пневмонии являются непродуктивный кашель, лихорадка, миалгии, головная боль, слабость, одышка, гипоксемия. Наличие кожных высыпаний, характерных для ветряной оспы, кори или герпеса, может помочь в диагностике. Диагностика возможна при вирусологических исследованиях мазков из носоглотки и зева, трахеальных аспиратов и мокроты. У иммунокомпетентных больных высока частота самоизлечения вирусных пневмоний. Антибиотикотерапия — неэффективна.

Пневмоцистные пневмонии. Вызываются *Pneumocystae carinii* — грибом, близким к дрожжевым грибам. Инфицирование этим грибом здоро-

вых лиц с нормальной иммунологической реактивностью клинически выраженной болезни не вызывает. Американские педиатры показали, что к 3 годам 75% детей инфицированы *Pneumocystae carinii*. У недоношенных детей раннего возраста с тяжелыми заболеваниями, а также у больных любого возраста, получающих кортикостероиды, цитостатики, имеющих иммунодефицитное состояние, пневмоцистоз вызывает тяжелую пневмонию с обильным альвеолярным экссудатом и выраженной инфильтрацией плазматическими клетками, лимфоцитами, гистиоцитами интерстициальной ткани легких. Это приводит к дыхательной недостаточности II–III степени. Типичны резкая одышка, мучительный приступообразный кашель с пенистым отделяемым изо рта, при микроскопии которого и обнаруживают пневмоцисты. Однако токсикоза нет. Температура тела нормальная, физикальные данные скудные: хрипов мало, перкуторный тон укорочен лишь в межлопаточных областях. На рентгенограмме легких видны обильные очаговые сливные тени по обоим легочным полям («ватные легкие»), интерстициальные изменения. Клинический анализ крови выявляет анемию, нейтрофильный лейкоцитоз, эозинофилию, увеличенную СОЭ. Пневмоцистная пневмония — типичное проявление СПИДа, а потому все больные ею подлежат соответствующему обследованию.

У детей старшего возраста, как при наследственных, так и при приобретенных иммунодефицитах, в частности при ВИЧ-инфекции, пневмоцистная пневмония характеризуется небольшой интоксикацией, умеренной дыхательной недостаточностью, склонностью к затяжному течению, очаговыми сливными тенями на ограниченном участке легкого на фоне усиления легочного рисунка.

Осложнения пневмонии

Инфекционно-токсический шок. По современным представлениям шок — острое прогрессирующее снижение тканевой перфузии с недостаточным снабжением кислородом и нарушением обмена веществ разных органов. Эндотоксины грамотрицательных бактерий (липополисахарид А), экзотоксины вызывают избыточное освобождение интерлейкинов 1 и 6, туморнекротизирующего фактора, повреждают сосудистый эндотелий, активируют гликолиз, вызывая лактат-ацидоз (наиболее ранний признак токсического шока!), активируют рецепторы адгезии на эндотелии (Е-селектины), лейкоцитах и тромбоцитах и далее систему прокоагулянтов и комплемента. Активация нейтрофилов и тромбоцитов приводит к уменьшению «текучести» крови, стимуляции рассеянного внутрисосудистого свертывания крови. Таким образом, начальное звено инфекционного шока — поражение микроциркуляторного русла. Далее, вследствие активации симпатoadреналовой

системы, щитовидной железы и коркового слоя надпочечников происходит централизация кровотока — гипердинамическая противорегуляция. Различают 3 стадии инфекционно-токсического шока.

1-я стадия — гипердинамическая («теплый шок», «теплая гипотензия»), характеризуется: снижением артериовенозной разницы в содержании кислорода (следствие уменьшения способности тканей утилизировать кислород, централизации кровообращения, шунтирования); увеличением пульсового давления при некотором снижении диастолического давления (при нормальных и даже слегка повышенных величинах систолического), тахикардией, метаболическим лактат-ацидозом, одышкой, резко выраженной гипертермией, эмоциональным и двигательным беспокойством больного (хотя возможно и периодическое угнетение).

2-я стадия — переходная («холодная гипотензия») характеризуется: резкой бледностью кожных покровов с мраморностью ее, цианозом слизистых оболочек, акроцианозом; пульсом слабого наполнения, снижением артериального давления (систолическое давление не ниже 60% от нормы), низким пульсовым давлением; нарастающими одышкой и тахикардией; появлением суб- или компенсированного ДВС-синдрома, олигурии; заторможенностью, вялостью больного, снижением температуры периферических отделов тела («оболочки»).

3-я стадия — полиорганной несостоятельности, характеризуется переходом в необратимый шок: коматозное состояние, резко сниженное диастолическое давление (или не определяется), пульс — нитевидный, артериальное давление ниже 60% нормы, тахикардия превышает 150% нормы, «шоковое легкое», различные виды патологического дыхания, декомпенсированный ДВС-синдром с появлением кровоточивости, эктим, анурия, почечно-печеночная недостаточность, снижение объема циркулирующей крови с отеками тканей, реакция на медикаменты может быть извращена. Далее наступает агональная стадия.

Токсикоз — тяжелая реакция организма ребенка на инфекцию, чаще смешанную, вирусно-бактериальную. Согласно Э. К. Цыбулькину, токсикоз представляет собой сочетание инфекционно-токсического шока и поражения мозга, что обусловлено тропностью вирусов к гипоталамической области, то есть к центрам вегетативной иннервации. Гипоталамические расстройства вызывают гиперсимпатикотонию, поддерживают централизацию кровообращения, типичную для шока. Процесс протекает в 3 стадии: I стадия — преимущественно интракапиллярные расстройства (спазм периферических сосудов и нарушения реологии крови); II стадия — преимущественно экстракапиллярные нарушения (повышенная проницаемость сосудистой стенки, интерстициальный отек, рассеянное или диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови), III стадия —

преимущественное повреждение клеточных мембран из-за энергодефицита и нарушения мембранного транспорта; отек и гибель клеток.

В настоящее время считают, что решающую роль в развитии токсического, септического шока могут иметь суперантигены, в частности стафилококка, которые активируют аномально большое число хелперных Т-лимфоцитов, вызывая синдром системного воспалительного ответа. Эти клетки иммунной системы секретируют интерлейкин-2, высокая концентрация которого и обуславливает патологический эффект. Выделяют 3 степени тяжести токсикоза у детей (табл. 69).

Респираторный дистресс-синдром взрослых — РДСВ (некардиогенный отек легких, шокое легкое, синдром плотных легких) является проявлением синдрома системного воспалительного ответа и характеризуется рефрактерной гипоксемией, неустраняемой при гипероксической пробе, рентгенологическими признаками интерстициального и альвеолярного отека легких (расширение сосудистого рисунка легких с отеком междолевой плевры, снижение пневмотизации и очаговоподобные тени — «пушистые легкие», сегментарные и долевые отеки, «воздушная бронхограмма»). Клинически он характеризуется: бледностью кожных покровов с мраморным рисунком, серым или землистым оттенком, распространенным цианозом, резкой одышкой с поверхностным, стонущим, хрипящим дыханием, участием вспомогательной мускулатуры в акте дыхания, тахикардией, увеличением размеров печени, неврологическими расстройствами (прекома, кома, судорожный синдром), недостаточностью периферического кровообращения, геморрагическим синдромом (кожные геморрагии, желудочно-кишечные кровотечения), полиорганной недостаточностью с олигурией или анурией. Артериальное давление у части детей повышенное, у части — сниженное. Примерно с равной частотой отмечаются лихорадка и гипотермия. Дыхательную недостаточность у большинства больных оценивают как III степени, реже как II степени.

В основе морфопатогенеза РДСВ лежат:

- активация эндотелиальных клеток легочных микрососудов с ростом их адгезивной способности и повышение проницаемости стенки микрососудов легких под влиянием цитокинового «шторма»;
- рост экспрессии тромбогенного потенциала эндотелиоцитов сосудистой стенки легочных микрососудов, вызывающий микротромбоз, распространенный в пределах всей легочной паренхимы;
- адгезия активированных нейтрофилов к активированным легочным эндотелиоцитам как иницирующий момент острого воспаления, в интерстиции и бронхоальвеолярной ткани с развитием отека легких,

Клинико-лабораторная характеристика степеней токсикоза у детей (Папаян А. В. и Цыбульский Э. К., 1995)

Степень нарушения	Клинические симптомы							
	Нервная система	Окраска кожи и слизистых оболочек	Пульс	АД	Температура тела	Диурез	КОС	Гематокрит
Компенсированная								
Изменение сосудистого тонуса (спазм прекапилляров) и повышение проницаемости сосудистой стенки; к сосудистым нарушениям присоединяются реологические с внутрисосудистой агрегацией эритроцитов	Ирритативная фаза или сомнолентность	Нормальная или гиперемия, реже бледность с цианозом ногтевых лож	Норма или умеренная тахикардия до 180 уд./мин	Повышено за счет систолического. Диастолическое в норме или слегка повышено	39–39,5 °С. Соотношение кожной и ректальной температуры нормальное	Олигурия	pH в норме, BE не ниже 7 ммоль/л	Увеличен
Субкомпенсированная								
Потребление факторов свертывания, пластинчатые тромбы, интерстициальный отек	Сопор, среднemoзговая кома	Бледность с «мраморным» рисунком. Цианоз слизистых оболочек и ногтевых лож	Тахикардия до 220 уд./мин	Повышено за счет диастолического	До 40 °С. Увеличивается разница между кожной и ректальной температурой	Олиго-анурия, возможна гематурия	Некомпенсированный лактат-ацидоз, pH менее 7,25, BE до 11 ммоль/л	Увеличен
Декомпенсированная								
Парез периферических сосудов, резкое повышение проницаемости сосудистой стенки, тромбоз микроциркуляции, патологическое депонирование крови, мембранолиз, клеточный отек	Кома (стволовая, терминальная)	Серо-цианотичная, «мраморность», симптом «белого пятна» более 3 сек, при надавливании пальцем на кожу — ямка. Холодные пастозные конечности, может быть геморрагическая сыпь, пилостазы на нижележащих поверхностях тела	Тахикардия до 220 уд./мин или брадикардия	Более типична гипотензия	Свыше 40 °С или гипотермия	Стойкая анурия	Метаболический или смешанный некомпенсированный ацидоз, pH 7,08–7,14, BE более 11 ммоль/л	Снижен из-за анемии

снижением функциональной остаточной емкости легких и статической растяжимости легочной ткани.

При этом происходит разрушение структуры терминальных респираторных единиц, инактивация сурфактанта и возникает гипоксемия вследствие рестриктивных расстройств внешнего дыхания.

Как видно из определения, РДСВ может быть следствием любого шока, а также аспирации желудочного содержимого, сепсиса, ингаляции токсических веществ, ожогов, диабетического кетоацидоза и т. п. По наблюдениям Р. А. Дарджания и А. Н. Узуновой (1997), РДСВ отмечен у 28% из 196 детей раннего возраста, поступивших на отделение реанимации с диагнозом пневмония.

Сердечно-сосудистые нарушения. При пневмониях их иногда называют кардиореспираторным синдромом. Они обусловлены:

- 1) гиперсимпатикотонией, а отсюда — спазмом прекапиллярных сфинктеров артериол малого круга кровообращения и артериоловеноулярным шунтированием; шунтово-диффузионной гипоксией, высоким сосудистым периферическим сопротивлением в легких;
- 2) энергетически-динамической недостаточностью сердца на фоне гипоксии, токсикоза и обменных расстройств;
- 3) изменениями периферического сосудистого сопротивления (повышенное или пониженное);
- 4) изменениями гемореологии и объема циркулирующей крови и ее компонентов, что во многом зависит от капилляротрофической недостаточности.

У отдельных больных могут доминировать те или иные нарушения, и поэтому М. Б. Коган предложил следующую группировку сердечно-сосудистых расстройств при острой пневмонии у детей.

- А. По характеру поражения миокарда: дистрофия миокарда, миокардит.
Б. По ведущему патогенетическому синдрому:

I. Преимущественно сердечная недостаточность. Нарушение сократительной функции миокарда.

II. Преимущественно сосудистая недостаточность:

- 1) изменение периферического сосудистого сопротивления (повышение или снижение);
- 2) изменение величины венозного притока к сердцу (увеличение или уменьшение);

- 3) нарушение гемодинамики малого круга кровообращения (легочная артериальная гипертензия, венозный застой, синдром гиповолемии);
- 4) нарушение функции капиллярного отдела сосудистой системы (синдром капилляротрофической недостаточности по В. И. Казначееву и А. А. Дзизинскому).

III. Сердечно-сосудистая недостаточность.

В. По степени тяжести сердечно-сосудистых расстройств: легкая степень, средней тяжести и тяжелая.

Легкую (I) степень нарушения сердечно-сосудистой системы предлагают диагностировать, когда выраженных клинических признаков расстройства функции сердечно-сосудистой системы нет, но их выявляют при специальных инструментальных исследованиях или после дозированных физических нагрузок. При этом наблюдаются тахикардия, не соответствующая температуре тела, расширение границ относительной сердечной тупости, приглушение тонов сердца, признаки перегрузки правого предсердия или желудочков на ЭКГ, нарушение взаимоотношений механической и электрической систолы сердца, уменьшение систолического объема крови при нормальном минутном выбросе, повышение артериального давления, тенденция к развитию гипоксемии.

Наличие более отчетливых функциональных нарушений в покое (одышка, цианоз, выраженная тахикардия, аритмия, глухость тонов сердца, увеличение печени, уменьшение минутного объема крови, некоторое замедление кровотока, выраженные изменения на ЭКГ, ФКГ, поликардиограмме, изменение капилляроскопической картины и др.) свидетельствует о *средней тяжести (II степени)* нарушений у детей, больных пневмонией. При выраженных признаках сердечно-сосудистой недостаточности (стонущее дыхание, резкий акроцианоз, набухание шейных вен, расширение границ сердца, глухость тонов, значительное увеличение печени, обилие влажных хрипов в легких, уменьшение минутного выброса крови, замедление скорости кровотока, понижение артериального давления, выраженная гипоксемия и др.) диагностируют *тяжелую (III) степень* нарушения системы кровообращения (см. табл. 69).

Под *дистрофией миокарда* понимают поражение сердечной мышцы, обусловленное нарушениями обмена. Диагноз ставят электрокардиографически на основании удлинения электрической систолы желудочков, снижения вольтажа зубца Т, реже — других зубцов, иногда зубец Т изоэлектричен или двухфазен во всех отведениях.

Миокардит (см. раздел «Миокардиты неревматические»).

Острая сердечная недостаточность при пневмониях проходит, как правило, по правожелудочковому типу: состояние больного быстро ухуд-

шается, нарастает бледность, цианоз, набухают шейные вены, резко увеличиваются размеры сердца в поперечнике (больше вправо), появляется тахикардия, ритм галопа, значительное увеличение печени, олигурия. Возникают периферические отеки. Снижается артериальное давление. При правожелудочковой недостаточности преобладает застой в большом круге кровообращения. Электрокардиографически при остром легочном сердце в результате поворота его правым желудочком вперед появляется глубокий зубец S в I и II отведениях и глубокий зубец Q в III отведении. Сегмент S–T выше изолинии в III и aVR отведениях и ниже ее в I–II (при положительном зубце T); зубец T отрицателен в III и aVR отведениях. Отведение aVR имеет вид, напоминающий I отведение. В aVR появляется глубокий Q, сегмент S–T смещается вверх, зубец T становится отрицательным. Вследствие дилатации правого желудочка возникает неполная или полная блокада (обычно переходящая) правой ножки предсердно-желудочкового пучка (пучок Гиса). Сегмент S–T в правых грудных отведениях смещается вниз, а зубец T здесь же отрицателен. Изменения зубца P, в отличие от синдрома хронического легочного сердца, малохарактерны; изредка могут быть переходящие появления зубца P-pulmonale.

Изменения функции сердечно-сосудистой системы выявлены у 11% больных острой пневмонией средней тяжести, у всех больных с токсическими формами, а при неосложненных пневмониях не обнаружены (М. Б. Коган).

Острая коронарная недостаточность встречается в течение первой недели ОРВИ, сопровождает ирритативную фазу нейротоксикоза, что и дало основание назвать ее гипермотильным токсикозом. Ребенок беспокоен, бледен, ногтевые ложа и губы с цианотичным оттенком, дыхание частое, поверхностное, так называемое «дыхание загнанного зверя». Метеоризм, олигурия. При физикальном обследовании признаки вздутия легких (разреженный перкуторный тон, суженные границы относительной сердечной тупости, ослабленное дыхание и др.) с минимальными катаральными явлениями в них, тахикардия, глухость тонов сердца, нередко систолический шум. Пульс слабого наполнения, не менее 200 в минуту. Степень тахикардии не соответствует ни степени лихорадки, ни степени одышки. На ЭКГ появляются синусовая тахикардия практически с исчезновением интервала T–P и признаки нарастающей гипоксии миокарда — коронарный зубец T (он становится уплощенным, двухфазным или отрицательным с заостренной вершиной), смещение интервала S–T ниже изолинии более чем на 0,5–1 мм, патологический зубец Q. При наличии ишемических изменений на ЭКГ имеются признаки сердечной декомпенсации (периорбитальные отеки, увеличение печени, повышение центрального венозного давления больше 8 см вод. ст.).

Гнойные осложнения

Абсцесс легких обычно вызывается анаэробами, такими как бактерии, фузобактерии, анаэробные стрептококки, хотя у детей раннего возраста он может вызываться и золотистым стафилококком, клебсиеллой. Наиболее часто гнойные осложнения при пневмониях встречаются у детей до 3 лет. *Факторами риска развития деструктивных осложнений* являются очагово-сливная пневмония или лobarный пневмонический инфильтрат, особенно слева (без признаков ателектаза), лейкоцитоз (выше $20 \times 10^9/\text{л}$), СОЭ более 40 мм в час, анемия, наличие сдвига в лейкоцитарной формуле влево.

Из клинических особенностей отмечают выраженную клинику токсикоза: бледность кожных покровов, адинамию, негативизм, полное отсутствие аппетита, тахикардию, стойкую лихорадку более 39°C . Из лабораторных данных у таких детей в разгаре процесса обнаружили выраженное снижение уровней иммуноглобулинов А и G, признаки угнетения Т-лимфоидной системы. Как правило, при гнойных осложнениях в легких возбудителем пневмонии является стафилококк (реже пневмококк), но в настоящее время все чаще стали выделять палочку сине-зеленого гноя, клебсиеллу, стрептококк и анаэробных возбудителей.

Буллы — воздушные полости, пневмоцеле. Количество полостей обычно 1–5, диаметр их от 0,5 до 5 см, хотя за короткое время количество и размер полостей могут меняться. Чаще эти полости не проявляются какими-либо клиническими симптомами и диагностируются лишь рентгенологически. Обычно буллезные полости на фоне стихания воспалительного процесса в легких самопроизвольно исчезают на 2-м месяце болезни, но иногда могут прослеживаться на рентгенограмме и спустя 3–4 мес. У некоторых детей из-за затруднения выдоха при нарушении проходимости приводящего бронха полости внезапно увеличиваются в размере за счет клапанного механизма.

Клинически в таком случае нарастают симптомы дыхательной недостаточности без усиления явлений интоксикации: ребенок становится беспокойным, у него увеличиваются одышка и цианоз; грудная клетка принимает бочкообразную форму, а половина ее на стороне поражения отстает в акте дыхания. На стороне поражения перкуторно находят высокий тимпанический звук. Аускультативно — ослабление дыхательных шумов. Нередко амфорическое дыхание. Средостение смещено в противоположную половину грудной клетки.

При инфицировании булл развивается абсцесс (реже) или несколько мелких абсцессов легкого (чаще).

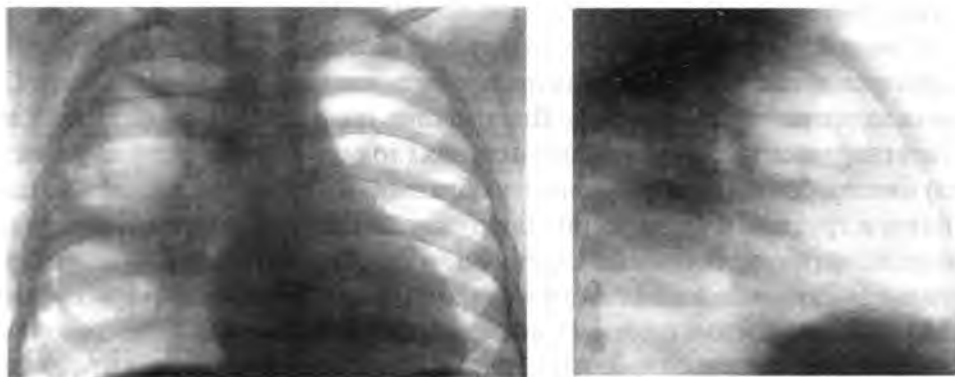
Абсцессы легкого. Абсцесс легкого может быть самостоятельным заболеванием или осложнением пневмонии, и тогда различают две фазы процесса:

- 1) гнойная инфильтрация и формирование абсцесса;
- 2) вскрытие абсцесса в бронх или плевральную полость.

Клинически при формировании абсцесса отмечается ухудшение и без того тяжелого общего состояния больного: нарастают вялость, апатия, анорексия, повышается температура тела, появляются землистая бледность кожи, проливной пот, сухость слизистых оболочек. Заостряются черты лица, появляется одышка с участием вспомогательных мышц в акте дыхания; пульс становится частым, малого наполнения, тоны сердца приглушены. Над очагом поражения при недренирующемся абсцессе перкуторный тон укорочен. Выслушиваются разнокалиберные влажные хрипы. После вскрытия абсцесса в бронх (дренирующий абсцесс) при обследовании находят типичные признаки полости: амфорическое дыхание, звучные влажные хрипы металлического оттенка, тимпанический оттенок перкуторного тона над полостью. Больной откашливает большое количество гнойной мокроты с неприятным запахом. Мокрота при отстаивании принимает двухслойный вид: нижний слой — гомогенный, более густой, верхний — слизисто-пенистый. Дети раннего возраста заглатывают мокроту, поэтому гной у них иногда можно видеть в рвотных массах; типично развитие стафилококковых поражений кишечника. После вскрытия абсцесса общее состояние больного обычно несколько улучшается, уменьшаются лихорадка, явления интоксикации.

Особенно тяжело протекает заболевание при формировании множественных мелких абсцессов в обоих легких. Состояние больного крайне тяжелое, температурная кривая гектического характера, сознание затемнено. Дыхание становится аритмичным, прерывистым, выдох удлиняется, наблюдаются периодические задержки дыхания, имеется упорный, болезненный кашель, нередко сопровождающийся рвотой.

Решающее значение в диагностике абсцессов и булл принадлежит рентгенологическому исследованию. При стафилококковой деструкции легких в период формирования абсцесса на рентгенограмме видно интенсивное ограниченное гомогенное затемнение, и далее находят (рис. 21) одну или несколько полостей, обычно расположенных субплеврально, четко контурирующихся и имеющих горизонтальный уровень жидкости, который изменяется при перемене положения больного. Для более ясного представления о размерах и месте расположения абсцесса проводят томографическое исследование (эти сведения необходимы для выбора тактики хирургического лечения).



А

Б

Рис. 21. Рентгенограмма легких больной 1 года 9 мес со стафилококковой деструкцией легких (абсцесс в правой верхней доле).

А — снимок в прямой проекции; Б — правый боковой снимок.

Возбудители у старших детей (пневмококки, анаэробы) иногда хорошо чувствительны к пенициллину, который назначают в дозе 400 000–500 000 ЕД/кг в сутки в течение месяца. При стафилококковой инфекции назначают оксациллин (при резистентности — ванкомицин или зивокс), в сочетании с аминогликозидами (амикацин), клебсиеллезной — цефалоспорины III поколения и уреидопенициллины в сочетании с аминогликозидами.

Таким образом, наличие у больного деструктивных изменений в легких требует срочной консультации с детским хирургом, хотя спешить с хирургическим лечением не следует, антибиотикотерапия может быть очень эффективна.

Прогрессирующая медиастинальная эмфизема относится к редким внелегочным осложнениям деструкции легких. Для нее клинически характерно появление у больного симметричной подкожной эмфиземы в области шеи, лица, плечевого пояса, осиплого голоса, нарастание симптомов дыхательной недостаточности (одышка, цианоз и др.); могут развиваться признаки нарушения гемодинамики. Рентгенологическое исследование подтверждает наличие воздуха в клетчатке средостения, шеи, плеча.

Гнойный плеврит. Различают острый разлитой гнойный плеврит (эмпиема плевры) и осумкованный (плащевидный, междолевой, медиастинальный, диафрагмальный) гнойный плеврит. В связи с отсутствием спаек у детей, как правило, наблюдаются свободные эмпиемы, чаще тотальные; реже — ограниченные средние и малые.

Острый гнойный плеврит протекает бурно с высокой гектической лихорадкой, резким диспноэ, болями в боку, нарастающей дыхательной недос-

таточностью и интоксикацией, нередко с нарушением сознания или его потерей, рвотой.

При осмотре обращают на себя внимание резкая бледность больного и периоральный цианоз. Ребенок предпочитает лежать на больном боку. Кашель короткий, болезненный. Пораженная половина грудной клетки отстаёт при дыхании, кожа над ней отечная (то есть кожная складка утолщена), межреберья сглажены или выбухают, имеется ригидность мышц спины и груди. При перкуссии обнаруживают глухой звук на этой же стороне, но характерная линия Соколова — Дамуазо встречается редко. Треугольник Гарлянда находят также редко, треугольник Грокко—Раухфуса — почти всегда, так как имеется смещение средостения. При левостороннем гнойном плеврите пространство Траубе, как правило, заполнено. Аускультативно определяются ослабление дыхания, шум трения плевры.

При гнойных плевритах почти всегда отмечают изменения и в других органах: приглушение сердечных тонов, систолический шум, умеренные гепато- и спленомегалия, анемия.

Для подтверждения клинического заключения о плеврите проводят рентгенологическое исследование и делают плевральную пункцию.

Пиопневмоторакс. При прорыве гнойного очага легкого в плевру чаще всего образуется сообщение бронха с плевральной полостью и развивается пиопневмоторакс. Выделяют следующие формы клинического течения пиопневмоторакса.

Первая форма — острая, бурно протекающая: появляются беспокойство, охаживающее болезненное дыхание, короткий болезненный кашель, холодный пот, резко нарастает дыхательная недостаточность (частота дыхания доходит до 80 и более в минуту, выраженные бледность, цианоз), значительно учащается пульс, падает артериальное давление. При осмотре отмечают отставание пораженной стороны грудной клетки при дыхании, сглаженность межреберных промежутков. Перкуторно находят смещение средостения в здоровую сторону, тимпанит, аускультативно дыхание либо резко ослаблено, либо совсем не прослушивается. Определяется также участок массивного укорочения перкуторного тона, отечность кожи на пораженной стороне, ослабленное дыхание, иногда шум трения плевры. Одновременно наблюдают резкое вздутие живота, задержку стула, что связано с рефлекторным парезом кишечника и бактериальным энтеритом. Вся клиническая картина напоминает состояние шока (плевропульмональный шок).

Особенно тяжело протекает *клапанный (напряженный) пневмоторакс*. Состояние за короткое время становится крайне тяжелым, ребенок очень беспокоен, резко синее, ловит воздух ртом; в акте дыхания участвуют все вспомогательные мышцы; пульс становится настолько частым, что его

трудно сосчитать. Грудная клетка асимметрична. При отсутствии экстренной помощи цианоз сменяется серой окраской кожи, появляется вялость, адинамия и ребенок умирает. При рентгенологическом исследовании обнаруживают картину напряженного пневмоторакса (легкое полностью спавшееся и поджато к корню, органы средостения смещены в противоположную сторону, в плевральной полости много воздуха, то есть отсутствует легочный рисунок), небольшое количество жидкости в плевральной полости.

Вторая форма (более частая у детей) — *мягкая*, развивается при прорыве гнояника, расположенного у поверхности легкого. Клиническая картина пневмоторакса развивается более медленно, и клинические симптомы шока выражены менее отчетливо. Организм ребенка постепенно компенсирует возникшие изменения дыхательной и сердечной недостаточности. При осмотре, наряду с симптомами эмпиемы плевры, находят выше экссудата ясный тимпанический звук; аускультативно выявляют амфорическое дыхание, иногда симптом Гейбнера (звук монеты) — металлический оттенок звука при перкуссии одновременно с аускультацией.

Третья форма — *стертая*. Пневмоторакс развивается незаметно и даже трудно установить момент перфорации, является находкой для врача при рентгенологическом исследовании. Развивается при попадании небольшого количества воздуха в плевральную полость или прорыве гнояника в полость, ограниченную спайками.

Рентгенологически пиопневмоторакс характеризуется наличием в плевральной полости жидкости с горизонтальным уровнем и воздушной полостью над ней. Пораженное легкое коллабировано. Для решения вопроса о наличии деструкции в поджатом легком проводят томографию.

Внелегочные пиемические поражения (гнойные перикардит и медиастинит, остеомиелит ребер и других костей, сепсис) нередко развиваются у детей с гнойнными очагами в легких. Исходом гнойных поражений легких часто являются распространенные пневмосклерозы и бронхоэктазы.

Диагноз и дифференциальный диагноз острых пневмоний

Диагностика острых пневмоний начинается с оценки фона, на котором протекает настоящее заболевание (особенность питания, развития, перенесенные болезни и их течение, аллергические реакции), и его клинической характеристики до прихода врача (контакты с больными ОРЗ, жалобы ребенка, его поведение, аппетит, температура тела, кашель, одышка, проводимая терапия и ее эффект). При осмотре необходимо обратить внимание на наличие признаков дыхательной недостаточности, симметричность и очаговость перкуторных и аускультативных данных над легкими,

наличие сопутствующих заболеваний и состояний. Наиболее достоверными для диагностики пневмоний являются следующие симптомы у больного ОРЗ: интоксикация, лихорадка, держащаяся более 3 дней на фоне дачи жаропонижающих, одышка при отсутствии обструктивного синдрома, обнаружение локальной симптоматики над легкими (табл. 70).

Таблица 70

**Информативность симптомов пневмонии у детей
(Таточенко В. К., Федоров А. В., 1997)**

Симптом*	Чувствительность	Специфичность
Одышка без обструкции в возрасте:		
0–2 мес – 60 и более в 1 мин	+++	+++
2–12 мес – 50 и более в 1 мин	+	+++
старше 1 года – 40 и более в 1 мин	+	+++
Втяжение межреберий	+	+++
Кряхтящее дыхание	+	+++
Отсутствие обструкции	+++	+
Локальная симптоматика	+	+++
Отказ от питья	+	+++
Отказ от еды	+	+
Вялость и возбуждение	+	+
Цианоз	+	+

* Согласно данным авторов, если имеются три первых симптома, то специфичность достигает 95%, хотя чувствительность 84%, но если к ним добавляется локальная симптоматика и асимметрия влажных хрипов, то чувствительность и специфичность составляют 95%, то есть клинически можно ставить диагноз пневмония, который необходимо подтвердить рентгенологически.

Комитет экспертов ВОЗ рекомендовал для работников первичного звена здравоохранения руководствоваться следующими критериями подозрения на пневмонию и назначения антибиотиков (1986).

1. Кашель.
2. Западение межреберных промежутков.
3. Отказ от питья.
4. Число дыханий более 50 в минуту (у детей старше 1 года – более 40, а школьников – более 30 в минуту).

Всех детей с подозрением на пневмонию необходимо направлять на рентгенологическое исследование грудной клетки, помня, что у детей (особенно у новорожденных и грудных) нередко рентгенологические изменения, характерные для пневмоний (типичные очаговые, очагово-сливные, сегментарные и другие затемнения), могут развиваться до появления характерной локальной симптоматики пневмоний. Обязателен клинический анализ крови. Повторную рентгенограмму грудной клетки делают через две недели, а при осложненном течении — по показаниям.

Выявление этиологии пневмонии очень желательно. Для этого делают посевы мокроты, слизи из зева (совпадение с флорой нижних отделов дыхательных путей только в $\frac{1}{3}$ случаев), крови. Все посевы следует делать до назначения антибиотика. Посевы крови у детей с бактериальной пневмонией позволяют выявить возбудитель лишь у 10–15% больных.

Помогают диагностике серологические исследования. Особую популярность приобрел метод обнаружения бактериальных антигенов в крови и мокроте, моче, аспирате из бронхов с помощью встречного твердофазного иммуноэлектрофореза. Результаты бактериологического обследования особенно важны при госпитальных пневмониях, ибо возбудители их могут быть самые различные, а чувствительность к антибиотикам тоже может варьировать даже у одного вида микроба.

Дифференциальный диагноз пневмоний проводят прежде всего с бронхитами и бронхолитами. Пневмонии необходимо также дифференцировать с нарушениями проходимости дыхательных путей (инородное тело, аспирация, иногда ларингоспазм, бронхоспазм, пороки развития гортани), плевритами, туберкулезом, поражениями легких при гельминтозах, а крупозную (и вообще нижнедолевую пневмонию) — с аппендицитом, непроходимостью кишечника, перитонитом, менингитом.

Лечение больных острыми пневмониями

Показания к госпитализации делят на две группы:

- 1) жизненные показания, когда необходимы интенсивная терапия, реанимационные мероприятия;
- 2) особенности реактивности организма и клинической картины пневмонии, при которых заболевание принимает затяжное течение, то есть имеется угроза развития хронического бронхолегочного процесса;
- 3) неблагоприятные жилищно-бытовые условия семьи, неуверенность в выполнении рекомендаций по лечению, отдаленность местожительства.

К 1-й группе показаний относят наличие дыхательной недостаточности II, III степени при любой клинической форме пневмоний, токсические и токсико-септические формы заболевания, подозрение на стафилококковую деструкцию легких, плевриты; ко 2-й группе — пневмонии у детей с сопутствующими заболеваниями (активный рахит II–III степени, гипотрофия, аномалии конституции) и осложнениями (анемии, гнойный отит, ателектазы, пиурии, диспепсия), пневмонии у новорожденных и недоношенных детей, детей первого года жизни, рецидивирующее течение заболевания, интерстициальные пневмонии; к 3-й группе — низкий социальный статус семьи, психологические особенности родителей.

Лечение больных пневмонией на дому. Лечение детей, больных острой пневмонией, на дому целесообразно лишь при нетяжелых, неосложненных формах заболеваний, при наличии благоприятных жилищно-бытовых условий, достаточном уровне общей и санитарной культуры членов семьи, уверенности в четком выполнении родителями всех назначений врача. Врач-педиатр посещает больного на дому ежедневно до стойкого улучшения общего состояния ребенка, затем через 1–2 дня до полного выздоровления.

В первые дни болезни рекомендуют сделать рентгенограмму грудной клетки, анализы крови и мочи. При отмене антибактериальной терапии и ликвидации клинических симптомов пневмонии следует повторить клинический анализ крови. Больной может посещать детское учреждение, школу при легком течении заболевания не ранее чем через 14 дней от начала болезни, при стойком клиническом выздоровлении и нормальных данных лабораторного и рентгенологического обследования.

Режим у ребенка старше 1 года должен быть постельным в течение всего лихорадочного периода при организации оптимальных условий выхаживания (охранительный режим, широкая аэрация, тщательный уход за кожей и слизистыми оболочками и др.).

Прогулки с детьми, больными пневмонией, начинают при температуре воздуха 10–15°C. При температуре воздуха на улице ниже указанной для прогулок используют веранду или хорошо проветренную комнату. Температуру в «прогулочной» постепенно снижают (каждые 2–3 дня на 2–3°C).

При нормализации температуры тела режим можно расширять в течение 2–3 дней и через 3–4 дня можно начинать прогулки, постепенно увеличивая их длительность (от 20 мин).

Питание ребенка должно соответствовать возрасту, быть полноценным. В остром периоде болезни необходима механически и химически щадящая пища. Количество жидкости в лихорадочном периоде увеличивают примерно на 20% по сравнению с возрастными нормами. Дополнительно к пи-

щевому рациону следует назначать морсы, соки, чай с лимоном. Можно в качестве питья использовать *Регидрон* (натрия хлорида 1,75 г, калия хлорида 1,25 г, натрия лимонно-кислого 1,45 г, глюкозы 5 г; содержимое пакета растворить в 0,5 л кипяченой воды).

Мероприятия, направленные на уменьшение явлений гипоксемии. При температуре воздуха на улице более 20°C в комнате постоянно должно быть открыто окно. При более низкой температуре на улице комнату проветривают не менее 4–6 раз в день, так чтобы за 20–30 мин температура в помещении снижалась на 2–3°C. Зимой во избежание быстрого охлаждения комнаты без достаточной смены воздуха форточку закрывают марлей или пленкой.

Антибиотикотерапия — основной вид лечения, направленный на борьбу с инфекцией в остром периоде пневмонии. Учитывая этиологическую структуру «домашних» пневмоний и то, что лечение проводят на дому, безусловно предпочтение отдают антибиотикам, назначаемым внутрь: полусинтетические пенициллины (амоксциллин), в том числе с клавулановой кислотой или сульбактамом (Аугментин, Уназин, Суллацилин, Амокси-клав); цефалоспорины I (цефаклор, цефалексин) или (лучше) II генерации (цефуроксим, аксетил, зиннат и др.).

Длительность курса лечения зависит от выбранного антибиотика, динамики клинической картины. Рекомендуют антибиотик продолжать давать в течение 3 дней нормальной температуры тела. Курс азитромицина — 5 дней. Если есть необходимость в парентеральном введении антибиотика, то лучше предпочесть цефтриаксон (роцефин), ибо его достаточно вводить один раз в сутки по 50–75 мг/кг массы тела.

Если у родителей нет необходимых средств для покупки указанных антибиотиков, то можно использовать и пенициллин, ибо в России пока процент пенициллинрезистентных пневмококков не превышает 3–5%. Суточную дозу 100 000 ЕД/кг вводят за 4 внутримышечные инъекции. При двукратном внутримышечном введении пенициллина (разовая доза пенициллина 75 000 ЕД/кг) в промежутке между инъекциями (особенно на ночь!) назначают дважды оспен или феноксиметилпенициллин (суточная доза — 50 мг/кг).

У больных, недавно получавших пенициллин или имеющих аллергию к нему, можно назначить внутрь линкомицин, цефалексин, эритромицин. Следует помнить и то, что нельзя дробить таблетки эритромицина и вообще он гораздо менее эффективен, чем упомянутые современные макролиды. Современные макролиды (азитромицин, кларитромицин, рокситромицин и др.), помимо того, что активны против обычно вызывающих пневмонию пневмококков, гемофильной палочки, стрептококков, весьма эффективны и против возбудителей отита (в том числе и бранхимеллы),

а самое главное — этиологических агентов атипичных пневмоний: хламидий, микоплазм и легионелл. Правда, они сравнительно дороги.

При применении антибиотиков (особенно широкого спектра действия) обязательным является назначение *витаминов* С, В₁, В₂ внутрь в дозах, превышающих физиологическую потребность в 4 раза, и лактобактерина. После окончания курса антибиотиков назначают бифидумбактерин или бификол.

Муколитическая, отхаркивающая и антипиретическая терапия такая же, как и при лечении острого бронхита.

Фитотерапия. В остром периоде пневмонии у детей старше 1 года целесообразно применять сборы, содержащие растения, обладающие отхаркивающим (корень девясила, корень солодки, шалфей, мать-и-мачеха, чебрец, багульник, репешок) и дезинфицирующим свойством (исландский мох, листья березы, зверобой). Эти растения смешивают в равных частях, растирают и 1 столовую ложку сбора заливают 1 стаканом кипятка, томят 10–20 мин (кипящая водная баня), настаивают в течение 1 ч, пьют по 1 чайной (дети до 3 лет), десертной (дошкольники) или столовой ложке 4–5 раз в день.

Стимулирующая терапия. Окончательное очищение организма от инфекционного агента при пневмонии происходит не под влиянием антибиотиков, а только благодаря собственным защитным силам организма, в частности фагоцитозу. Стимуляция защитных сил организма в периоде улучшения и выздоровления, способствуя более быстрому уничтожению микробов, тем самым уменьшает возможность возникновения хронических пневмоний. С учетом этого каждому ребенку (особенно раннего возраста) по окончании острого периода должно быть проведено 2–3 двухнедельных курса стимулирующей терапии такими средствами, как дибазол, пентоксил, женьшень, экстракт элеутерококка в сочетании с витаминами А, В₅, В₆, В₁₅, В₁₂. Все препараты дают лишь внутрь.

Лечение больных пневмонией в стационаре. Организация режима. В больницах следует помещать детей в отдельные боксы для предупреждения перекрестного инфицирования. Приподнимают головную часть кровати ребенка. В боксе с ребенком раннего возраста должна находиться мать, по крайней мере пока его состояние тяжелое или средней тяжести.

Необходимо предусмотреть возможность регулярного облучения бокса ртутно-кварцевой лампой, проветривания его и проведение других мероприятий, направленных на предотвращение перекрестного инфицирования.

Питание. Грудным детям с токсическим течением пневмонии целесообразно увеличить на 1–2 число кормлений наряду с исключением прикорма.

Детям грудного возраста, у которых имеются срыгивания, рвота, диспепсические явления, назначают Регидрон и лишь при выраженной дегидратации — внутривенные вливания в количестве $\frac{1}{2}$ – $\frac{2}{3}$ суточной потребности: 10–15 мл/кг 5% раствора альбумина, растворов 5–10% глюкозы и Рингера в соотношении 2:1 или 1:1 со скоростью не более 8 капель в минуту с одновременным назначением мочегонных. Ребенка переводят на кормление грудным сцеженным материнским или донорским молоком, адаптированной молочной смесью (количество около 50–60% должного объема) с допаиванием до нормального объема фруктово-овощными отварами, морковной смесью. В дальнейшем объем пищи доводят до нормы, постепенно вводят каши, овощные пюре, а затем и расширяют диету до соответствия возрасту.

Основой лечения *дыхательной недостаточности* при острых пневмониях у детей является создание микроклимата и поддержание свободной проходимости дыхательных путей.

При *дыхательной недостаточности I степени* и в период реконвалесценции достаточно систематически проветривать палаты (не менее 4–6 раз в день), предусмотрев при этом снижение температуры воздуха до 18–19 °С.

При *дыхательной недостаточности II степени* и более тяжелых степеней требуется обязательный постоянный микроклимат. Почти все методы оксигенотерапии при самостоятельном дыхании больного не позволяют достичь предела 60–70% концентрации кислорода во вдыхаемом воздухе, считающейся потенциально токсичной. Процент утилизации кислорода при ингаляции с помощью воронки составляет 5–10%, носового зонда — 20–30%, носоглоточного катетера — 20–50%, маски — 20–50%, при помещении в кюветы — 20–50%, в кислородную палатку — 30–70%. Опасность токсического действия высоких концентраций кислорода во вдыхаемой смеси уменьшается при ее *увлажнении*. Расход распыляемой жидкости во избежание гипергидратации легких не должен превышать 4 мл в минуту. При использовании высоких концентраций кислорода для профилактики его токсического эффекта назначают витамин Е (50 мг внутрь ежедневно); не допускают повышения p_{O_2} артериализированной крови более 13 кПа. Оптимальным методом оксигенотерапии является *спонтанная вентиляция обогащенной кислородом газовой смесью с положительным давлением в конце выдоха* (СДПДКВ) — «РЕР-маски», «усы» и др. Обычно положительное давление в конце выдоха составляет 4–8 см вод. ст. Показания для перевода на ИВЛ: p_{O_2} крови при ингаляции 100% кислорода менее 9 кПа; p_{CO_2} крови более 7,3 кПа; рН крови менее 7,2.

При создании микроклимата с помощью *оксигеноаэрозоля* чрезвычайно большое значение имеет выбор его основы. При обильной жидкой мокроте

подсушивающим свойством обладают изотонические растворы гидрокарбоната натрия (1,3%) и хлорида натрия (0,9%).

Если мокроты мало или она вязкая, то рекомендуется применять щелочные и сощелочные теплые ингаляции: 2% раствор хлорида или гидрокарбоната натрия, оказывающие осмотическое действие в результате усиления притока жидкости к слизистой оболочке и стимуляции функции слизистых и серозных желез. Применение их при сухом упорном кашле вызывает растворение сухих корочек и густых комочков слизи, исчезновение чувства заложенности в груди. Щелочи, кроме того, растворяют белки (муцин), от содержания которых зависит влажность мокроты. И, наконец, щелочные и сощелочные ингаляции улучшают функцию мерцательного эпителия и усиливают мукоцилиарный клиренс бронхов.

При очень вязкой мокроте и отсутствии эффекта от сощелочных ингаляций назначают ингаляции с препаратами N-ацетилцистеина, которые расщепляют слизь до полипептидов и аминокислот, а также оказывают противовоспалительное действие. Аэрозоли следует назначать не чаще 2 раз в сутки; курс не более 20 ингаляций, так как слишком частое и длительное их применение вызывает гибель и метаплазию мерцательного эпителия, осиплость голоса, болезненность в горле, кровоточивость десен и слизистой оболочки носа. Предварительно следует провести щелочную ингаляцию, чтобы подготовить слизистую оболочку для действия препарата. При вязкой мокроте используют препараты N-ацетилцистеина (Флуимуцин, АЦЦ и др.) и внутрь.

Важную роль в успехе аэрозольной терапии играют добавки к аэрозольной основе. Наиболее часто для этих целей используют следующие вещества: витамин С — для улучшения функции мерцательного эпителия и разжижения слизи; антибиотики (обязательно с учетом чувствительности микрофлоры и концентрации препарата в аэрозоле, так как концентрация ампициллинов более 20 000–30 000 ЕД/мл угнетает мерцательный эпителий).

При дыхательной недостаточности II степени санацию дыхательных путей проводят также стимуляцией кашлевого рефлекса, раздражая катетером или шпателем корень языка, приданием больному положения Квинке.

При тяжелой пневмонии всегда наблюдается и снижение утилизации кислорода в тканях. Одной из основных причин этого является гиповитаминоз, поэтому при тяжелых пневмониях с дыхательной недостаточностью II–III степени прибегают к парентеральному *введению витаминов*.

Антибиотикотерапия — важнейшее звено лечения. Выбор препарата определяется видом возбудителя. Вместе с тем, учитывая то, что больному острой пневмонией требуется немедленное введение антибиотиков, целесообразно руководствоваться следующими принципами:

- 1) детям старше 6 мес с острой пневмонией без токсикоза и других осложнений, заболевшим дома, назначают пенициллин в суточной дозе 100 000–150 000 ЕД/кг;
- 2) детям с аллергией к пенициллину или недавно получавшим его назначают цефалоспорины I, II поколений или макролиды (помня, что у 10 % детей с аллергией на пенициллин она есть и на цефалоспорины);
- 3) новорожденным и детям первого полугодия жизни, заболевшим впервые и дома, лечение начинают с цефалоспоринов II поколения в обычных дозах;
- 4) у ослабленных детей с сопутствующими заболеваниями при госпитальной пневмонии начальная терапия — цефтриаксон в сочетании с Амикацином;
- 5) массивные инфильтраты, «гнойничковые заболевания» в недавнем прошлом или при поступлении в стационар, другие факторы риска деструктивных пневмоний — показания для назначения минимум двух антибиотиков, один из которых необходимо вводить *внутривенно* капельно (цефалоспорин I, II поколения в разовой дозе 100 мг/кг дважды в сутки), а другой внутримышечно (оксациллин или метициллин в дозе 500 000 ЕД/кг на 4–6 инъекций в сутки);
- 6) афебрильная пневмония — показание для применения современных макролидов;
- 7) аспирационная пневмония при нетяжелой клинической картине может быть лечена лишь пенициллином (для страховки можно добавить гентамицин), тяжелая — показание для назначения клиндамицина; любая аспирация — показание для обязательной бронхоскопической санации;
- 8) если есть результаты бактериоскопии бронхиального содержимого или мокроты, можно руководствоваться следующими принципами (табл. 71).

Почему все же лучше начинать лечить ребенка с неосложненной пневмонией с пенициллина? Аргументов несколько:

- 1) если микроорганизм чувствителен к пенициллину, то другие антибиотики могут быть менее эффективны;
- 2) большинство негоспитальных («домашних», «уличных») пневмоний у детей старше 6 мес жизни все же вызываются пневмококками; пенициллинрезистентных штаммов пневмококка в России пока лишь 3–5 %, хотя в других странах их гораздо больше (например, во Франции до 50 %);

Таблица 71

Назначение антибиотиков в зависимости от результатов микроскопии при окраске по Граму (Новиков Ю. К., 1997)

Данные микроскопии	Микроорганизм	Антибиотик
Грам(+) диплококки	Пневмококк	Полусинтетические аминопенициллины, в том числе с клавулановой кислотой; цефалоспорины I, II поколений; макролиды
Грам(+) кокки (цепочки, более 2)	Стрептококки (гемолитический, зеленящий)	Полусинтетические аминопенициллины с клавулановой кислотой; цефалоспорины I, II поколений; макролиды
Грам(+) кокки «виноградная гроздь»	Золотистый стафилококк	Полусинтетические аминопенициллины с клавулановой кислотой; цефалоспорины I, II поколений; макролиды; аминогликозиды; ванкомицин (при резистентности к метициллину)
Грам(-) короткие палочки	Гемофильная палочка	Полусинтетические аминопенициллины, в том числе с клавулановой кислотой; цефалоспорины I, II поколений; макролиды
Грам(-) палочки	Клебсиелла, синегнойная, кишечная палочка	Цефалоспорины III поколения + уреидопенициллины или аминогликозиды; карбопены
Смешанная грам(+) и грам(-) флора	Кокки, палочки	Пенициллины с клавулановой кислотой; цефалоспорины I–III поколений; аминогликозиды; карбопены

3) чем более широкого спектра антибиотик применяют, тем больше вероятность дисбиоза;

4) пенициллин — самый дешевый антибиотик. Однако пенициллин не следует назначать детям с атопическим диатезом, аллергическими заболеваниями.

Недопустимо сочетание аминогликозидов с фуросемидом (усиливается ототоксичность!), нежелательно комбинированное применение бактерицидного антибиотика с бактериостатическим.

При тяжелой пневмонии целесообразно помимо парентерального введения применять антибиотики в аэрозоле, а при деструктивных ее формах — в полость абсцесса, плевральную полость.

При пневмоцистной пневмонии (при установленном диагнозе) назначают триметоприм (бисептол, бактрим) 2 раза в день по 10 мг/кг в течение 14–21 дня. Редко сейчас применяют пентамидин (4 мг/кг внутримышечно ежедневно в течение 14–21 дня), поскольку он более токсичен, чем триметоприм.

Четкий положительный эффект оказывает при стафилококковой пневмонии применение антистафилококкового иммуноглобулина в дозе 20 АЕ/кг ежедневно или через день, 5–7 инъекций. На высоте тяжелого токсикоза

в ряде клиник с успехом используют гемосорбцию и плазмаферез, способствующие удалению токсинов бактерий и возникших в ходе болезни аутоксических веществ из крови больного.

Длительность курса антибиотика около 10 дней. При комбинированной антибиотикотерапии отмена препаратов должна быть последовательной.

Профилактика осложнений антибиотикотерапии — обязательное назначение витаминов; при длительном применении антибиотиков широкого спектра — лактобактерина, а по окончании курса антибиотика — бифидумбактерина или бификола; у иммунокомпрометированных больных — 3-дневный курс дифлюкана.

Физиотерапия — обязательная составная часть лечения больных острой пневмонией и должна быть индивидуальной и комплексной (методика динамического лечения). В остром периоде заболевания, но при снижении температуры тела и не резко выраженных признаках интоксикации (обычно 5–6-й день болезни), применяют электрическое поле УВЧ 3–5–7 сеансов по 5–6 мин; мощность излучения 15–20 Вт. Более длительные курсы УВЧ могут способствовать развитию пневмосклероза. Вместо УВЧ возможно применение инфракрасной лазеромагнитотерапии (аппарат «Рикта» — 5–7 сеансов) или поляризованного света от аппарата «Биоптрон».

При пневмонии с успехом применяют микроволновую терапию — сверхвысокочастотное воздействие (СВЧ) с использованием аппарата «Луч-2». Мощность излучения 10–15 Вт, длительность процедуры 5–7 мин, количество сеансов — 5–10. В отличие от УВЧ, электрическое поле СВЧ действует не на весь организм, а локально, на воспалительный очаг. Создание электронов вихревых токов (ЭВТ-1) позволило применять индуктотермию (с использованием аппарата УВЧ малой мощности) и у детей раннего возраста. Выходная мощность — 30–40 Вт, продолжительность сеанса — от 5 до 10 мин (в зависимости от возраста). Курс лечения — 5–10 сеансов.

После окончания курса УВЧ и СВЧ проводят 10–15 сеансов электрофореза. Чаще используют электрофорез с никотиновой кислотой (с положительного полюса, а аскорбиновой кислоты с отрицательного полюса), магния по Вермелю, кальция, меди (2–5% растворы хлорида кальция или сульфата меди). Электрофорез кальция особенно показан детям с рахитом, повышенной нервной возбудимостью, atopическим диатезом; электрофорез меди — детям с сопутствующей анемией; электрофорез эуфиллина и магния — при пневмонии с гиповентиляцией и ателектазом. При преобладании выраженных фиброзных изменений в легких показано применение индуктотермии, диатермии, электрофореза с 3% раствором йодида калия (препарат вводят с отрицательного полюса, а с положительного — лидазу). В период репарации процесса применяют также озокерито-парафинолечение № 8–10. Детям с рахитом в период выздоровления назначают курс об-

щего ультрафиолетового облучения (начиная с $\frac{1}{4}$ биодозы с повышением к концу курса до 2 биодоз).

Лечебная физкультура — чрезвычайно желательный компонент комплексного лечения больных пневмонией. При острой пневмонии сразу же после нормализации температуры тела или снижения ее до субфебрильной и выхода ребенка из состояния токсикоза обычно начинают массаж грудной клетки № 5 с дальнейшим переходом на общий массаж (до 10 сеансов), особенно у детей раннего возраста.

При *стафилококковой деструкции* легкого необходимо использовать разные пути введения антибиотика: внутривенный, внутримышечный, аэрозольный, а по показаниям и местно — в полость плевры или абсцесс.

Благодаря способности подавлять ферментативную активность микроорганизмов и повышать их антибиотикочувствительность, широкое применение при лечении гнойных инфекций нашли ингибиторы протеолиза. С этой целью применяют трасилол в дозе 500–1000 калликреиновых ингибирующих единиц или контрикал в дозе 250–500 антитриптических единиц на 1 кг массы тела внутривенно капельно 2 раза в день на протяжении первых 5–6 дней ежедневно, а в дальнейшем по показаниям.

Больного со стафилококковой деструкцией легких наблюдают совместно педиатр и детский хирург. Тактика хирургов сводится к следующему: при буллах в большинстве случаев хирургической помощи не требуется; напряженные воздушные полости пунктируют и удаляют воздух. При дренирующихся абсцессах, когда ребенок хорошо отхаркивает мокроту, лечебные мероприятия складываются из создания дренажного положения, проведения дыхательной гимнастики, назначения щелочных аэрозолей с антибиотиками 4–6 раз в сутки. При плохо дренирующихся абсцессах показана бронхоскопия с промыванием бронхиального дерева растворами антисептиков или антибиотиков. Большие недренирующиеся абсцессы пунктируют, и полость абсцесса промывают растворами антибиотиков, фурацилина, хлорофиллипта.

При гигантских («провисающих») абсцессах имеется постоянная угроза прорыва его и инфицирования плевральной полости, причем пункция лишь ускоряет этот процесс. Рекомендуют в этих случаях срочное оперативное вмешательство (торакотомия и удаление пораженной доли легкого вместе с абсцессом). При острой прогрессирующей медиастинальной эмфиземе прибегают к экстренной супраугулярной медиастиномии.

При всех легочно-плевральных осложнениях требуется экстренная хирургическая помощь: плевральные пункции (эмпиема плевры), дренаж плевральной полости с активной аспирацией содержимого. Детям с напряженным («клапанным») пневмотораксом необходима экстренная помощь

уже в терапевтическом отделении: производят прокол грудной стенки толстой инъекционной иглой, тем самым переводя закрытый напряженный пневмоторакс в открытый. Эта простая манипуляция сохраняет жизнь ребенку, позволяет перевести его в хирургическое отделение и приступить к дальнейшему лечению — дренированию плевральной полости или радикальной операции.

Особенности лечения больных с токсикозом. Основными направлениями лечения являются:

- 1) борьба с гипоксемией и гипоксией;
- 2) терапия, направленная на лечение собственно токсикоза.

О принципах оксигенотерапии и подборе основы для оксигеноаэрозоля см. выше.

Дыхательная недостаточность III и даже II степени при наличии у ребенка обильного количества мокроты, которую он не может сам откашлять, является показанием к активной санации трахеи и бронхов. На фоне мышечного расслабления релаксантами короткого действия или седуксеном (у детей раннего возраста) производят интубацию трахеи с последующим промыванием ее изотоническим раствором хлорида натрия (0,5–1 мл/кг) с антибиотиками. В последние годы в этих случаях начали широко использовать продленную назотрахеальную интубацию, позволяющую осуществлять СДПДКВ. Она упрощает повторные санации и значительно уменьшает мертвое пространство и вследствие этого ослабляет гиперкапнию при вентиляционной недостаточности. Для улучшения адаптации больного к назотрахеальной трубке в течение первых суток ему назначают седативные средства.

Лечение собственно токсикоза. Терапия всегда должна быть индивидуализированной. Общие принципы лечения следующие:

1. Нормализация расстройств периферического кровообращения путем создания нервно-вегетативной блокады, преследующей цели:
 - а) ликвидацию централизации кровообращения;
 - б) снижение биоэлектрической активности отделов головного мозга, вовлеченных в патологический процесс (моторные зоны коры головного мозга и диэнцефальной области и др.).
2. Проведение дезинтоксикационной терапии с целью:
 - а) сорбирования токсинов и выведения их из организма;
 - б) коррекции нарушений водно-электролитного обмена и кислотно-основного состояния;

- в) обеспечения повышенного энергообмена адекватным количеством воды;
 - г) изменения (улучшения) реологических свойств крови.
3. Лечение сердечной недостаточности.
 4. Профилактика и терапия диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови.
 5. Симптоматическая терапия.

Нервно-вегетативная блокада снимает патологическую симпатикотонию и тем способствует нормализации периферического кровотока. В ирритативной стадии токсикоза рекомендуют начинать терапию с регулярного (каждые 8 ч) введения пипольфена (0,02 мл 2,5% раствора на 1 кг массы тела); при диэнцефальной коме (II стадия нейротоксикоза) применяют дроперидол (по 0,05–0,1 мл/кг 0,25% раствора каждые 6–8 ч в 1-е сутки лечения, каждые 12 ч, начиная со 2-х суток) (А. В. Папаян, Э. К. Цыбульский). Эффект нейролептиков они советуют потенцировать периферическими сосудорасширяющими препаратами: при компенсированной стадии нарушения периферического кровотока — комбинация папаверина с дибазолом (по 1–2 мг на год жизни внутрь или внутримышечно) с последующим переходом на регулярное введение каждые 6 ч 2,4% раствора эуфиллина (1–1,5 мг/кг) или 15% компламина.

При субкомпенсированном нарушении периферического кровотока (как правило, II стадия нейротоксикоза) первоначально отдают предпочтение ганглиолитикам: 5% пентамину (детям до 1 года — 2–4 мг/кг и старше 1 года — 1–2 мг/кг) или 2,5% бензогексонию (детям до 1 года — 1–2 мг/кг и старше 1 года — 0,5–1 мг/кг) и далее применяют эуфиллин и препараты никотиновой кислоты. Об эффективности ганглиолитиков судят по расширению зрачков, нормализации окраски кожи. Стадия декомпенсации периферического кровотока служит противопоказанием для сосудорасширяющих препаратов.

При судорогах лечебные мероприятия направлены на устранение их основных причин — гипоксии, отека мозга. Прибегают к средствам, уменьшающим возбудимость мозга: седуксену (0,05–0,1 мл/кг 0,5% раствора) либо γ -оксимасляной кислоте (ГОМК) внутривенно или внутримышечно (100–150 мг/кг), фенобарбиталу внутривенно или внутримышечно (начальная доза 20 мг/кг 1-е сутки и далее 3–4 мг/кг ежедневно), сульфату магния внутримышечно (0,2 мл/кг 25% раствора на инъекцию). Противосудорожный эффект ГОМК можно усилить одновременным назначением дроперидола (0,1 мл/кг 0,25% раствора внутримышечно или внутривенно, но дозу ГОМК уменьшают до 50 мг/кг на инъекцию). При неэффективности медикаментозного снятия судорог показана люмбальная пункция (с лечебной и диагностической целью).

Под дезинтоксикационной терапией следует понимать такой вид инфузионной терапии, при котором предусматривают проведение форсированного диуреза. Показаниями для инфузионной терапии при острой пневмонии являются коматозное или сопорозное состояние больного; стойкая гиперпирексия, не поддающаяся антипиретической терапии; наличие у больного неукротимой рвоты и пареза кишечника, приведших к обезвоживанию и электролитным нарушениям; деструктивные формы пневмоний с выраженным инфекционным токсикозом; диспепсические расстройства, при которых нецелесообразно энтеральное питание.

Начинают инфузионную терапию с введения капельно (20 капель в минуту) глюкозы и солевых растворов. Потребность в натрии, калии см. на рис. 22. При расчете необходимого на сутки количества натрия и калия следует учитывать, что 5% раствор альбумина содержит 154 ммоль/л натрия и 0,5 ммоль/л калия; 5% раствор плазмы — 142 ммоль/л натрия, 5 ммоль/л калия.

Объем жидкости рассчитывают в каждом случае в зависимости от состояния сердечно-сосудистой системы ребенка, присутствия признаков обезвоживания (и вида эксикоза), наличия или отсутствия патологических потерь (рвота, диарея, лихорадка). Физиологическую потребность в жидкости можно узнать по номограмме Абердина (рис. 22).

Форсирование диуреза. Управление диурезом осуществляют с помощью салуретиков (лазикс) в дозе 1–3 мг/кг. Методика форсированного диуреза предполагает точный почасовой учет диуреза, что осуществляют с помощью постановки катетера в мочевой пузырь. Форсированный диурез осуществляют в трех режимах:

- 1) дегидратации;
- 2) нормогидратации;
- 3) регидратации.

Режим дегидратации необходим при проведении дезинтоксикационной терапии у ребенка пастозного, с отеками, низким показателем гематокрита. За время введения белковых препаратов учитывают диурез за 1 ч (реже за 2 ч). Количество жидкости, вводимой в вену, на следующий час равно диурезу за предыдущий час, то есть объем вливаемой жидкости за единицу времени в вену равен объему выделенной мочи. Дегидратация обеспечивается потерями с перспирацией. Вливаемая жидкость — 10% глюкоза с добавлением солей калия, натрия, кальция согласно физиологической потребности.

Режим нормогидратации применяют у больных с токсикозом без расстройств периферического кровообращения, сердечной недостаточности.

Состав вводимой жидкости тот же.

Диурез за предыдущий час + потери на перспирацию (1 мл/кг) +
+ объем патологических суточных потерь (20 мл/кг при рвоте и диарее +
+ 10 мл/кг на каждый градус повышенной температуры тела

Объем жидкости за час
при режиме регидратации

24

Режим регидратации проводят больным, у которых явления токсикоза сочетаются с выраженными расстройствами периферического кровообращения, но без сердечной недостаточности.

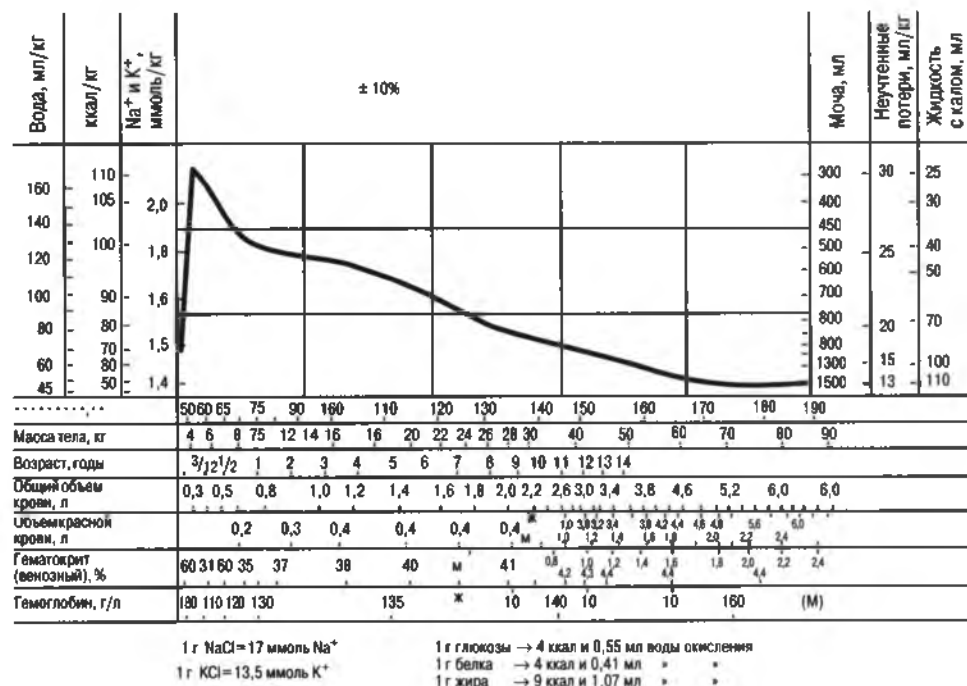


Рис. 22. Номограмма Абердина. Показатели длины, массы тела, количества гемоглобина, гематокритного показателя, ОЦК в зависимости от возраста.

По оси ординат — суточная потребность здорового ребенка (±10%) в воде, килокалориях и электролитах, а также потери воды в течение суток. Расчет производят следующим образом: от одного из показателей (длина, масса тела или возраст) восстанавливают перпендикуляр до пересечения с неправильной кривой в средней части номограммы. От этой точки проводят горизонтальную линию в обе стороны. Слева устанавливают потребность на 1 кг массы тела в воде, килокалориях, электролитах; справа — потери за сутки воды с мочой, калом и неучитываемые потери воды.

Диурез за предыдущий час + потери на перспирацию +
+ патологические потери +
+ дефицит внеклеточной жидкости, рассчитанный по Л. Рачеву

Объем жидкости за час
при режиме регидратации

24

Дефицит внеклеточной жидкости можно рассчитать по формуле:

$$\text{Дефицит внеклеточной жидкости} = \frac{Ht(\text{больного}) - Ht(\text{здорового})}{100 - Ht(\text{больного})} \times \frac{1}{5} \text{ массы тела (кг)}$$

Состав перфузируемых жидкостей тот же. Должен осуществляться только в палате интенсивной терапии, имеющей хорошо инструктированный персонал и круглосуточный лабораторный и функциональный контроль за следующими показателями: относительной плотностью мочи, гематокритом, электролитами плазмы и эритроцитов, глюкозой крови и сахаром мочи, остаточным азотом, КОС крови, центральным венозным давлением, ЭКГ.

Если длительность непрерывной инфузионной терапии должна превышать сутки, то для ее проведения катетеризируют по Сельдингеру центральные вены (подключичную или бедренную). Контроль за диурезом осуществляют с помощью учета мочи, отведенной постоянным катетером. В отделениях, не имеющих моторных инфузоров, $\frac{1}{4}$ суточного объема жидкости вливают внутривенно за 4–6 ч, повторяя процедуру по показаниям каждые 6 ч.

В последние годы многие педиатры подчеркивают нецелесообразность широкого использования инфузионной терапии при острой пневмонии. В. К. Таточенко считает, что она нужна лишь 10% больных с токсическими пневмониями, тогда как обычно лучше использовать оральную регидратацию Регидроном. Напомним, что с дезинтоксикационной целью можно также использовать плазмаферез и гемосорбцию.

Одновременно проводят и дифференцированную терапию.

1. При легочной капиллярной гипертензии применяют:

а) ганглионарную блокаду, уменьшающую венозный возврат к сердцу, поступление крови в легочную артерию, давление в малом круге (арфонад, нитроглицерин, но чаще пентамин в дозе 2–3 мг/кг у детей до 2 лет и 1 мг/кг у детей старше 2 лет);

б) сердечные гликозиды при недостаточности миокарда.

2. При низком онкотическом давлении назначают инфузию плазмы или 10% раствора альбумина капельно внутривенно (10–15 мг/кг).

3. При повышенной проницаемости альвеолярно-капиллярной мембраны проводят:

а) нормализацию гемодинамики малого круга (эуфиллин, ганглиоблокаторы);

б) борьбу с гипоксией;

- в) назначение глюкокортикостероидов (начальная доза преднизолона 1–2 мг/кг внутривенно) и антигистаминных препаратов (1 мг/кг внутримышечно 3 раза в день);
- г) устранение метаболического ацидоза (кокарбоксилаза, а после налаживания вентиляции — гидрокарбонат натрия внутривенно в зависимости от показателей КОС крови);
- д) внутривенные вливания глюконата кальция и аскорбиновой кислоты.

При *метеоризме* проводят массаж живота, внутривенно вводят сорбитол (1 г на 1 кг массы тела в виде 10% раствора на 5% растворе глюкозы или изотоническом растворе хлорида натрия), 10% раствор альбумина, 20% раствор витамина В₅ (0,5–1 мл). При гипокалиемии назначают препараты калия. Внутримышечно вводят церукал (0,1 мл 1% раствора на год жизни) или прозерин (0,1 мл 0,05% раствора на год жизни), витамины В₁ (0,3–0,5 мл 2,5% раствора) и К (0,5 мл 1% раствора викасола). При тяжелых стафилококковых деструкциях легких и наличии метеоризма положительное действие оказывает подключение к терапии трасилола или контрикала (1000 антитриптических единиц на 1 кг массы тела капельно внутривенно). При неэффективности указанных мероприятий прибегают к перидуральной анестезии. Систематические рвота и срыгивание являются показанием к промыванию желудка с целью вымывания слизи.

Профилактика диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. Профилактика гепарином показана всем детям, находящимся на ИВЛ и на полном парентеральном питании, при сепсисе, деструктивных пневмониях. С этой целью и для профилактики тромбозов регионарного сосуда, катетера при полном парентеральном питании достаточно добавлять гепарин в дозе 0,2 ЕД на 1 мл любого переливаемого раствора.

Сердечно-сосудистая недостаточность. Лечение при повышенном периферическом сосудистом сопротивлении представлено выше. *Острая сосудистая недостаточность* с падением артериального давления может быть при недостаточности надпочечников, декомпенсированной дегидратации, коме. План лечебных мероприятий при ней следующий:

- 1) струйное внутривенное введение гидрохлорида преднизолона (2 мг/кг) или гидрокортизона (10–15 мг/кг);
- 2) внутривенное вливание плазмы, 5% альбумина (10–20 мл/кг в течение 30–40 мин);
- 3) при неэффективности — внутривенно капельно допамин (дофамин) в начальной дозе 8–10 мкг/кг в минуту и далее (при повышении артериального давления) — 3–5 мкг/кг в минуту;

4) при артериальном давлении ниже 60 мм рт. ст. необходим перевод на ИВЛ.

Энергетически-динамическая недостаточность сердца — показание к включению в терапию панангина, оротата калия, кокарбоксилазы, рибоксина, «поляризующей смеси» капельно 1 раз в день (10 мл/кг 10% раствора глюкозы с добавлением на каждые 100 мл 2 ЕД инсулина при нормальном или повышенном уровне глюкозы в крови и 4 мл 7,5% раствора хлорида калия).

Сердечная недостаточность I степени — охранительный режим, оксигенотерапия, коргликон в сочетании с панангином и кокарбоксилазой, повышенными дозами аскорбиновой кислоты и гидрохлорида пиридоксина.

Лечение при более тяжелых степенях сердечной недостаточности см. в главе 13. При коронарной недостаточности проводят нейровегетативную блокаду с обязательным использованием папаверина и дроперидола, назначают сердечные гликозиды. Противопоказан эуфиллин как препарат, повышающий потребность сердечной мышцы в кислороде.

Лечение *при отеке легких* состоит из комплекса мероприятий, одни из которых универсальны (применяют у всех больных), другие дифференцированы в зависимости от особенностей патогенеза.

Срочные универсальные мероприятия включают:

- а) оксигенотерапию (концентрации кислорода в дыхательной смеси варьируют от 100 до 30 % в зависимости от эффективности, то есть напряжения кислорода в крови) в вариантах спонтанного дыхания с положительным давлением в конце выдоха или ИВЛ с положительным давлением в конце выдоха;
- б) пеногашение (ингаляция в течение 30–40 мин газовой смесью, содержащей пары 30% этилового спирта или антифомсилан);
- в) поддержание проходимости дыхательных путей (регулярное отсасывание содержимого из бронхиального дерева);
- г) назначение нейролептиков;
- д) применение диуретиков (фуросемид внутривенно в дозе не менее 2 мг/кг);
- е) назначение пентоксифиллина (10 мг/кг в сутки). При РДСВ улучшению оксигенации способствует применение в высоких дозах (100 мг) сурфактанта (например, Экзосурфа, Куросурфа) дважды (или трижды) с интервалом в 12 ч.

В заключение отметим, что при токсикозе нарушены самые разнообразные звенья обмена веществ и функции многих органов. Попытка обязательно корректировать все эти изменения нерациональна, так как ведет к полипрогмазии, вредна для больного. Искусство врача и заключается в вы-

делении поражений, определяющих особенности течения заболевания и прогноз. Надо корригировать только эти нарушения. Остальные же важнее распознать и учитывать, чем лечить.

Прогноз

При острой пневмонии в случае отсутствия осложнений и сопутствующих заболеваний прогноз благоприятный. Летальность при острых пневмониях менее 1 %.

В настоящее время, по данным разных авторов, 10–20% детской смертности обусловлено пневмонией. Однако все дети раннего возраста, умершие от пневмонии, имели те или иные сопутствующие заболевания: врожденные пороки развития, аномалии обмена веществ, последствия перенесенной внутричерепной родовой травмы или асфиксии, тяжелый рахит.

Профилактика

Первичная профилактика острых заболеваний органов дыхания, в том числе и острых пневмоний, включает широкий комплекс социально-гигиенических мероприятий и медицинского образования населения по воспитанию здорового образа жизни ребенка: рациональное питание, массаж и гимнастика, закаливание, улучшение жилищных условий, микроклиматических условий жилища (в частности, отказ от курения родителей; проветривание и уборка помещений и т. д.). Установлено, что дети, получившие полный курс профилактических прививок, реже болеют всеми инфекционными заболеваниями, в том числе и теми, от которых их не прививали (кишечные инфекции, ОРВИ, пневмонии). Разработаны и внедрены в практику пневмококковые и гемофильные вакцины. Для профилактики внутрибольничных пневмоний необходим широкий комплекс мероприятий по предупреждению перекрестного инфицирования в стационаре, а также нозокомиального инфицирования.

Затяжные пневмонии

Затяжное течение пневмонии диагностируют при отсутствии признаков обратного развития пневмонического процесса в сроки от 6 до 8 нед от начала болезни.

Этиология

Причиной рецидива пневмонии (внешне протекающего как затяжная пневмония) в большинстве случаев является перекрестная инфекция. Некоторые возбудители (микоплазма пневмонии, аденовирусы, хламидии,

в том числе возбудители орнитоза, пневмоцисты) чаще других склонны вызывать пневмонию с затяжным течением. Особую роль играют смешанные вирусно-вирусные, микоплазменно-вирусные, грибково-бактериальные, вирусно-бактериальные ассоциации, госпитальная инфекция, устойчивая ко многим антибиотикам. У больных с затяжным течением пневмоний установлены:

- 1) высокая частота высева условно-патогенных микробов, устойчивых к антибиотикам (обычно госпитальные штаммы);
- 2) наличие L-форм бактерий;
- 3) особенности HLA-фенотипа ребенка, обуславливающие как особенности иммунного ответа, так и сходство с антигенами условно-патогенных бактерий;
- 4) частый высев патогенных грибов.

Предрасполагающими факторами являются:

- 1) ранний возраст больных (до 2 лет) и наличие сопутствующих заболеваний (тяжелые рахит, гипотрофия, хронические синуситы, аденоидиты, аномалии конституции и др.);
- 2) локализация пневмонии в средней доле справа и язычковых сегментов слева;
- 3) перинатальная патология (фетопатия, особенно алкогольная, инфекционная, тяжелая асфиксия, родовая травма и др.);
- 4) осложнения пневмонии (ателектазы, деструкция легких и др.);
- 5) наследственные заболевания (муковисцидоз, иммунодефициты и др.);
- 6) нарушения дренажной функции бронхов вследствие пороков развития, инородных тел, синдрома аспирации, заболеваний, перечисленных в пунктах 3, 4, 5;
- 7) вторичные иммунодефициты из-за полифармакотерапии;
- 8) дисбактериозы, очаги хронической инфекции в носоглотке.

Патогенез

Механизм происхождения затяжных пневмоний в настоящее время чаще всего связывают с дефектом защитной функции бронхов. У подавляющего большинства таких детей обнаруживают катарально-гнойный эндобронхит, а также изменения клеточного состава, бактерицидных свойств слизи бронхов, низкий уровень в секрете иммуноглобина А и его секреторного компонента. Конечно, нарушения иммунологической реактивности

организма вследствие названных выше причин очень важны, но, вероятно, еще большее значение имеют вторичные нарушения мукоцилиарного клиренса под влиянием вышеперечисленных факторов.

Клиническая картина

У детей с затяжными пневмониями отмечаются нарушения общего состояния: вялость, слабость, пониженный аппетит, потливость, нередко боли в груди, периодически или постоянно субфебрильная температура тела; кашель (обычно влажный), одышка; некоторая бледность кожных покровов, коробочный оттенок перкуторного тона с ограниченными участками его укорочения, расширение корней легкого и выслушивающиеся в одном месте сухие, мелко- и среднепузырчатые хрипы преимущественно на вдохе. Аускультативные данные часто непостоянные. Хрипы лучше выслушивать в положении на «больном боку» (феномен Яблокова). При центральной локализации пневмонии хрипы лучше слышны на «здоровом боку». Не у всех детей можно наблюдать весь комплекс симптомов, и решающее диагностическое значение в таких случаях имеет рентгенограмма грудной клетки. При рентгенографии легких находят очаговые инфильтративные изменения, реакцию плевры.

Течение

Длительность течения затяжных пневмоний различна. Даже у детей раннего возраста пневмония, протекавшая 4–5 мес, может закончиться полным выздоровлением. К сожалению, по клинической картине начала острой пневмонии невозможно предсказать вероятность затяжного ее течения. Пожалуй, лишь локальные признаки гиповентиляции, наличие описанного выше преморбидного фона в этом плане могут быть приняты во внимание. При затяжных сегментарных пневмониях физикальные данные более отчетливы, при очаговых пневмониях, как правило, скудны. У таких больных в клинической картине доминируют признаки интоксикации, кислородной недостаточности, одышка. Кашель может отсутствовать или быть незначительным из-за того, что поражены дистальные бронхи, а бронхи, имеющие кашлевые рецепторы, не затронуты.

Диагноз

Затяжная пневмония — клинико-рентгенологический диагноз. Дополнительные методы обследования можно разбить на три группы:

1. Индикаторы активности воспалительного процесса (клинические анализы крови, белки сыворотки крови и их фракции, CR-протеин, сиаловые кислоты и др.) и особенностей иммунологической реактивности

(иммуноглобины сыворотки крови, титр комплемента и показатели состояния других неспецифических факторов защиты, Т- и В-лимфоидной системы).

2. Тесты, помогающие исключить другие болезни, которые могут протекать под маской затяжной пневмонии (хлориды пота для диагностики муковисцидоза, туберкулиновые пробы, серологические пробы для выявления туберкулезной и вирусной этиологии и др.).
3. Исследования, направленные на объективизацию состояния легких и бронхов, одновременно имеющие и дифференциально-диагностическое значение (томография легких, в том числе и компьютерная, оценка функций внешнего дыхания, доплерография легочного кровотока, сцинтиграфия, по показаниям — бронхоскопия и бронхография и др.).

Показаниями к бронхоскопии являются:

- 1) подозрение на инородное тело;
- 2) ателектаз, который не удалось расправить консервативно в течение 10–14 дней;
- 3) торпидный к терапии гнойный эндобронхит, а в острый период — нарушения проходимости долевого или сегментарного бронха, неустраняемые консервативными мерами и значительно ухудшающие течение заболевания.

Бронхоскопии имеют как диагностическое (установление характера эндобронхита, выявление возбудителя, исключение инородных тел, врожденных аномалий бронхиального дерева), так и лечебное значение (промывание дезинфицирующими растворами, отсасывание слизи и восстановление бронхиальной проходимости).

Дифференциальный диагноз затяжной пневмонии проводят с рецидивирующим бронхитом, аспирационным синдромом, инородными телами, ателектазом, туберкулезом, наследственной и врожденной патологией легких.

Лечение

Терапия преследует следующие цели:

- 1) воздействие на возбудителя;
- 2) нормализацию местных изменений в бронхах и легочной паренхиме;
- 3) стимуляцию приспособительных и защитных реакций организма;
- 4) устранение или корригирование причины, приведшей к затяжному течению пневмонии.

Показания к антибиотикотерапии должны у каждого больного тщательно взвешиваться, исходя из наличия признаков интоксикации, лихорадки, гемограммы и изменений показателей «индикаторов активности воспалительного процесса». Необходимо помнить, что длительная антибиотикотерапия имеет и много побочных эффектов, осложнений. Оптимально при назначении антибиотиков руководствоваться результатами микробиологического и серологического исследований. Обязательными являются профилактика и лечение неизбежного у больных с затяжной пневмонией дисбактериоза (курсы лакто-, бифидумбактерина, бификол, фитотерапии, желчегонных, антигрибковых препаратов).

Нормализация функции внешнего дыхания достигается:

- 1) кислородо- и аэротерапией, ионизацией воздуха;
- 2) назначением по показаниям средств, разжижающих мокроту: протеолитических ферментов и настоев трав в аэрозоле, муколитических средств, местным применением лекарств при бронхоскопических санациях;
- 3) физиотерапией;
- 4) лечебной физкультурой, постуральным (позиционным) дренажем с использованием вибрационного массажа.

Стимуляцию приспособительных и защитных сил организма достигают оптимальным лечебно-охранительным режимом, диетой (повышенная калорийность за счет белков и жиров, витаминизация пищи, исключение или ограничение экстрактивных и алергизирующих веществ), лечебной физкультурой, фитотерапией, назначением комплексной терапии, описанной в разделе «лечение вторичных иммунодефицитов».

Фитотерапия — обязательный компонент лечения. Применяют разные сборы трав. Можно рекомендовать и такой: мать-и-мачеха (листья) — 20 г, подорожник большой (листья) — 30 г, корень солодки — 30 г, фиалка трехцветная — 20 г. Смесь растирают, 1 столовую ложку сбора заливают кипятком (500 мл) в термос и через 30 мин можно давать пить по 1–3 столовых ложки 3–4 раза в день в течение 1,5–2 мес.

Диспансерное наблюдение

Дети с затяжным течением пневмоний находятся под совместным диспансерным наблюдением педиатра и пульмонолога поликлиники. Длительность и порядок чередования курсов терапии определяют индивидуально. В дальнейшем целесообразность назначения комбинированных курсов лечения зависит от состояния ребенка, физических данных и от того, удалось ли вылечить сопутствующие заболевания и состояния. Необ-

ходимо своевременное обнаружение и лечение больных респираторными заболеваниями в семье, что способствует более быстрому выздоровлению и предупреждает повторное инфицирование ребенка.

АТЕЛЕКТАЗЫ

Ателектаз (греч. ateles — неоконченный, неполный и ektasis — растягивание, расширение) — патологическое состояние легких, при котором в альвеолах паренхимы всего легкого (или его части) либо совсем нет воздуха (апневматоз), либо мало (гипопневматоз).

Этиология

К развитию апневматозов и гипопневматозов приводят:

1. Нарушение бронхиальной проходимости вследствие:
 - а) закупорки бронха инородным телом или слизью;
 - б) бронхоспазма (редко);
 - в) бронхостеноза, наступившего из-за сдавления бронха извне или сужения его просвета вследствие воспаления внутренней оболочки;
2. Спадение легочной ткани (коллапс), развивающееся при:
 - а) давлении на легкое (например, при пневмотораксе, плеврите);
 - б) рефлекторно (послеоперационный и травматический).

Причиной развития ателектаза могут быть пневмонии различной этиологии, первичный туберкулезный комплекс, аспирация инородных тел, попадание в просвет бронха гнойной мокроты, казеозных масс, комочков слизи, обструкция бронхов слизистыми пробками при бронхиальной астме, сдавление бронха увеличенными лимфатическими узлами, опухоли, ингаляционный наркоз.

Классификация

М. И. Владыкина предложила следующую классификацию ателектазов легких у детей:

Ателектазы (апневматозы)

1. Врожденный:
 - а) первичный;
 - б) вторичный.
2. Приобретенный:
 - а) острый;
 - б) хронический (приводит к пневмосклерозу или карнификации).

Коллапс (гипопневматоз)

1. Рефлекторный:

- а) послеоперационный;
- б) травматический.

2. Наступивший от сдавления извне:

- а) острый;
- б) хронический (приводит к перибронхиальному фиброзу и гиповентиляции).

При ателектазе снижается внутриальвеолярное и внутриреспираторное давление, возникают отек тканей, растяжение интерстициальной ткани, выключается участок легкого из акта дыхания, спадаются альвеолы, прекращается кровоток в участке ателектаза и разрастается соединительная ткань. При коллапсе повышается внутриреспираторное давление, уменьшается гигроскопичность тканей: внутриальвеолярное давление остается неизменным, легочная ткань полностью не спадается и легкое выполняет функцию газообмена, хотя и ограниченно.

В зависимости от размера поражения различают ателектазы легкого, доли, сегмента, субсегмента (дисковидные или пластинчатые) и дольковые ателектазы.

Клиническая картина

Клиника ателектаза зависит от его размера. При остром ателектазе легкого или его доли общее состояние тяжелое, температура тела может быть нормальной или субфебрильной, наблюдают западение межреберных промежутков на стороне ателектаза, сильный кашель, одышку, тахикардию, смещение границ относительной сердечной тупости в пораженную сторону, где обнаруживают укорочение легочного тона и ослабленное дыхание с бронхиальным оттенком при отсутствии хрипов.

Клиническая картина сегментарного и субсегментарного ателектазов менее характерна. Признаков дыхательной недостаточности клинически может и не быть; объективно обнаруживают небольшое укорочение перкуторного тона и усиление бронхофонии на ограниченном участке легкого; здесь же имеются ослабление дыхания и непостоянные нежные сухие и крепитирующие хрипы.

Рентгенологическая картина ателектаза зависит от его протяженности и локализации. При ателектазе легкого или его доли имеются интенсивное затемнение пораженного легочного поля, сливающееся с тенью сердца, смещение средостения в больную сторону, высокое стояние диафрагмы на стороне ателектаза.

Рентгенологическая картина сегментарных ателектазов определяется их локализацией, но типичны треугольная тень, обращенная верхушкой к корню легкого с вздутием соседних сегментов. Для обнаружения долевых и сегментарных ателектазов необходимо проводить не только прямую, но и боковую рентгенографию, а иногда и рентгеноскопию. При рентгеноскопии видно инспираторное смещение средостения в сторону ателектаза (симптом Гольцкнехта—Якобсона). При субсегментарных и дольковых ателектазах на рентгенограммах видны теневые полосы разной интенсивности, имеющие горизонтальное направление.

Своеобразную рентгенологическую картину дает ателектаз средней доли: в боковой проекции и лордотическом положении по Флейшнеру он имеет вид треугольной тени, основанием обращенной к корню легкого. Довольно часто ателектаз средней доли принимают за междолевой плеврит.

Течение

Осложнениями ателектазов являются пневмонии, развивающиеся на спаившемся участке, пневмосклероз и бронхоэктазы. Ни один патологический процесс в легких так часто и закономерно не вызывает формирования бронхоэктазий, как это наблюдается при ателектазе. Длительное существование ателектаза иногда сопровождается развитием пневмосклероза.

Дифференциальный диагноз

Ателектазы легких дифференцируют от врожденных аномалий легкого (в частности, от его агенезии), опухолей средостения и тимомегалии, пневмоний, междолевых, диафрагмальных, медиастинальных, паракостальных плевритов, плевральных шварт, а дисковидные ателектазы — от линий Керли (появляются при стенозе митрального клапана и располагаются горизонтально как в медиальной, так и в латеральной зоне легочного поля перпендикулярно к боковой стенке грудной клетки).

Лечение

Терапия ателектазов зависит от их этиологии. При наличии инородных тел их удаляют. Иногда при бронхоскопии удается отсосать слизистый секрет и казеозные массы, вызвавшие закупорку бронха. Если ателектаз является осложнением пневмонии, то комплексное лечение пневмонии способствует и расправлению ателектаза. Хороший результат при обтурационных ателектазах иногда достигают с помощью аэрозолей бронхолитических веществ (селективные β_2 -адреномиметики), препаратов ацетилцистеина в аэрозолях и *per os*. Параллельно применяют «РЕР-маски», «усы», создающие положительное давление в конце выдоха, гипербарическую оксигенацию. Бронхоскопия должна быть сделана всем детям, у которых на фоне консер-

вативной терапии ателектаз не расправляется более 10–14 дней. Обязательными составными частями лечения больных являются достаточное пользование свежим воздухом, лечебная дыхательная гимнастика, вибрационный массаж грудной клетки, физиотерапия (в остром периоде — УВЧ, а в дальнейшем — электрофорез платифиллина, эуфиллина).

ПЛЕВРИТ

Плеврит — воспаление плевры с образованием на ее поверхности (или скоплением в полости) выпота — обычно является вторичным, то есть проявлением других заболеваний.

Этиология

Выделяют плевриты:

1. Инфекционные:

- а) специфические (туберкулезный и др.);
- б) неспецифические (пневмококковые, гемофильные, стафилококковые, другие бактериальные, вирусные, вызванные смешанной флорой).

2. Аллергические и другие иммунопатологические (при коллагенозах и других заболеваниях).

3. Опухолевые.

Если в прежние годы большинство серозных плевритов были туберкулезными, то в настоящее время, по данным разных авторов, у 27–67 % детей они имеют нетуберкулезную этиологию.

Термином «плевральный выпот» обозначают состояния, при которых накопление жидкости в плевральной полости имеет невоспалительный генез например, при нефротическом синдроме, правожелудочковой недостаточности и др.

Патогенез

Инфекция может попасть в плевру лимфогенно, гематогенно, контактным путем и при нарушении целостности плевры. Ведущая роль в патогенезе плевритов принадлежит индивидуальным особенностям больного, его реактивности. Учитывая то, что экссудативные плевриты обусловлены повышенной проницаемостью кровеносных и лимфатических сосудов подплевральной зоны легких и соединительных мембран, в генезе их решающее значение имеет аллергическое воспаление, при котором антигеном чаще выступает инфекционный агент.

Классификация

Плевриты делят по характеру выпота на сухие (фибринозные) и экссудативные (гнойные, серозные, серозно-фибринозные, гнилостные, хилезные, геморрагические и смешанные). Выпот в плевру может быть свободным и осумкованным. Осумкованные плевриты, как и сухие, делят по локализации на пристеночные (костальные), верхушечные, диафрагмальные (базальные), медиастинальные, междольевые. По длительности течения выделяют острые и хронические плевриты.

Клиническая картина

Сухие (фибринозные) плевриты, как правило, являются осложнением пневмоний или вирусной инфекции (Коксаки В₃, грипп и др.), туберкулеза. Сухой *костальный плеврит* характеризуется жалобами больного на боли в различных областях грудной клетки, сухим, болезненным кашлем. По мере уплотнения фибринозного экссудата боли стихают. Боли усиливаются при глубоком вдохе, кашле, наклоне в здоровую сторону и ослабевают при фиксации пораженной половины грудной клетки. Больной предпочитает лежать на «больной» стороне. Часто можно выявить чувствительность при пальпации большой грудной и трапециевидной мышц (положительный симптом Штернберга). Аускультативно обнаруживают на ограниченных участках нежный шум трения плевры, который слышен на вдохе и выдохе, усиливается при более плотном прижатии фонендоскопа, не исчезает после кашля. Звук шума трения плевры похож на хруст снега, скрип подошвы новых ботинок, но иногда напоминает крепитацию, его можно слышать и при дыхательных движениях с закрытым ртом и носом (маневр Вальсальвы), а нередко и ощутить при пальпации.

У детей с *диафрагмальным сухим плевритом* шум трения плевры выслушать не удастся, могут быть боли в животе, рвота, что дает основание ошибочно заподозрить холецистит или аппендицит. Типичным симптомом данного заболевания является иррадиация болей: при поражении купола диафрагмы — в плечо и шею; передней части диафрагмы — в эпигастрий; задней — в поясницу. Характерен грудной тип дыхания без участия нижней части грудной клетки, выраженное ограничение подвижности легочного края. Кроме того, у больного можно найти и ряд болевых точек, описанных Мюсси: при давлении между ножками *musc. sternocleidomastoideus* (боль иногда отдает в шею и плечо), у края грудины в области первого межреберья, в области прикрепления диафрагмы к грудной клетке и над остистыми отростками первых шейных позвонков. При рентгеноскопии у больного диафрагмальным плевритом иногда выявляют ограничение экскурсий диафрагмы с одной стороны, недостаточное раскрытие синусов, уплощение или выбухание, неровности диафрагмы, облитерацию синусов (симптом Вильямса).

Интерлобарный междолевой сухой плеврит (интерлобит) чаще клинически протекает бессимптомно и диагностируют его лишь при рентгенологическом исследовании. Интерлобит может осложнить течение затяжных пневмоний, особенно после кори и у ослабленных детей. У некоторых детей после перенесенной очаговой пневмонии держится субфебрильная температура тела, а также небольшое укорочение перкуторного тона от угла лопатки по направлению к подмышечной области, достигающее до передней аксиллярной линии. В этих случаях следует заподозрить интерлобит и произвести рентгеноскопию грудной клетки в разных положениях ребенка. Наиболее часто интерлобит выявляют при боковом просвечивании и в положении больного в «позе распятого», то есть с поднятыми руками и выдвинутым вперед туловищем. Интерлобарный сухой плеврит рентгенологически выглядит как интерлобарная шварта.

Серозные плевриты чаще развиваются весной и в начале осени. У детей серозный плеврит обычно начинается одновременно с началом пневмонии (*синпневмонический плеврит*), остро, с повышения температуры тела, озноба, головной боли, сухого, короткого и болезненного кашля, болей в боку, одышки, появления бледности, вялости, плохого аппетита. Общая длительность лихорадочного периода при нетуберкулезной этиологии болезни — 7–12 дней. Лихорадка часто гектическая, и длительность ее определяется продолжительностью нарастания экссудации, менее чувствительная к антибиотикотерапии, чем при пневмонии без плеврита, ибо микробы сохраняются в плевральной полости дольше, чем в легких. Признаки плеврита могут появиться на фоне обратной динамики пневмонического процесса (*метапневмонический плеврит*), для которого характерно повторное появление лихорадки, возникновение боли в груди при дыхании, а также боли в животе, что требует смены антибиотиков и пункции плевральной полости, так как не всегда тот же возбудитель, что вызвал пневмонию, ответственен за развитие метапневмонического плеврита. В ряде случаев начало серозного плеврита может быть постепенным: медленно усиливающаяся вялость, повышенная утомляемость, потливость, ухудшение аппетита и похудание, субфебрильная температура тела.

Явления токсикоза при экссудативном плеврите, как правило, умеренно выражены. При осмотре больного обращают на себя внимание увеличение объема пораженной половины грудной клетки и отставание ее при дыхании, преимущественно в нижних отделах (симптом Хувера), сглаженность межреберий, отечность кожи над этим участком. Больной экссудативным плевритом предпочитает либо лежать на больной стороне, либо сидеть.

При перкуссии на соответствующей выпоту половине грудной клетки выявляется притупление легочного тона. Вначале, когда количество экссу-

дата небольшое и им заполнен только реберно-диафрагмальный синус, укорочение не интенсивное. Постепенно, с накоплением жидкости звук становится все более глухим (тупым), доходя при массивных плевритах до бедренного тона.

Н. Ф. Филатов так описывал изменения локализации укорочения перкуторного тона при плевритах: «При плеврите тупой звук появляется прежде всего в самой нижней части грудной клетки сзади и потом медленно, в течение нескольких дней, поднимается вверх; когда дойдет до половины лопатки, то переходит на переднюю поверхность груди, где его верхняя граница всегда ниже, чем на спине».

При плевритах средней величины верхняя граница укорочения перкуторного тона сзади дугообразная (линия Элиса—Соколова—Дамуазо). Верхняя точка этой линии располагается по задней подмышечной или лопаточной линии, далее она спускается косо вниз, пересекая позвоночник. Над линией Элиса—Соколова—Дамуазо перкуторный тон приглушенно-тимпанический (*треугольник Гарланда*, одним катетом которого является перпендикуляр, опущенный из высшей точки линии Элиса—Соколова—Дамуазо к позвоночнику, вторым катетом — позвоночная линия, а гипотенузой — линия Элиса—Соколова—Дамуазо). На здоровой стороне в прилегающей к позвоночнику части легко получается треугольник *Грокко—Раухфуса*, зависящий от смещения средостения (гипотенузой его является продолжение линии Элиса—Соколова—Дамуазо на здоровую сторону, катетами — позвоночная линия и нижний край здорового легкого).

При массивных экссудативных плевритах линию Элиса—Соколова—Дамуазо и треугольник Гарланда выявить не удастся, поскольку верхняя граница притупления идет горизонтально, хотя над плевральным выпотом звук тимпанический (симптом Шкоды). При большом выпоте можно обнаружить смещение границ относительного сердечного притупления в здоровую сторону. Для левостороннего нижнедолевого плеврита характерно сужение или исчезновение пространства Траубе (расположено между левым краем печени и передней границей селезенки, а сверху ограничено относительной сердечной тупостью; перкуторный тон здесь у здоровых лиц тимпанический) — симптом Яновского.

Очень типично для экссудативного плеврита ослабление голосового дрожания и резко ослабленное дыхание с бронхиальным оттенком. На верхней границе притупления можно выслушать шум трения плевры (лучше слышен в начале экссудации и при рассасывании выпота). При появлении шум трения плевры нежный, напоминающий крепитирующие хрипы, в конце процесса он становится грубым вследствие развития фибринозных спаек. Иногда можно выявить симптомы, описанные Баццели (хорошо выслушиваемый шепот на стороне поражения — афоническая пекторилок-

вия), а также Карплусом (произнесенный больным звук «у» над областью выпота выслушивается как «а»).

Клиническая картина осумкованных серозных плевритов зависит от их локализации. При костальном плеврите отмечается характерная боль в грудной клетке на месте поражения, при медиастинальном плеврите болевой жалуется на боли в груди и при глотании, иногда имеется битональный кашель, возникают признаки сдавления пищевода (дисфагия), верхней полой вены (отек лица, шеи и рук — воротник Стокса), возвратного нерва (осиплость голоса), приступы асфиксии и сердцебиения; при диафрагмальном плеврите отмечаются резкие боли в животе, особенно при кашле и глубоком дыхании, вздутие живота, задержка стула, напряжение брюшных мышц. Окончательный диагноз ставят на основе результатов рентгенологического исследования. Рассасывание экссудата обычно происходит в течение 1 мес, реже 1,5 мес.

Гнойные плевриты в большинстве случаев являются осложнением стафилококковой деструкции легких, хотя могут быть и следствием гнойного очага грудной стенки, реже — гематогенного и лимфогенного заноса инфекции из других органов.

Клиническая картина гнойных плевритов описана в разделе «Осложнения острых пневмоний».

Диагноз (дифференциальная диагностика)

При рентгенологическом исследовании у больных экссудативным плевритом обнаруживают гомогенное густое затемнение нижней части легкого с типичным уровнем экссудата (рис. 23). Иногда экссудат располагается равномерным тонким слоем по всей поверхности легкого и создает картину «плащевидного» плеврита. В таких случаях перкуторные и аускультативные данные могут быть неотчетливыми, а на рентгенограмме находят завуалированную всю поверхность легкого и характерную краевую полосу тени разной ширины, расположенную вдоль реберного края.

При нетяжелом плеврите, если нет сомнения в характере экссудата, диагностическую плевральную пункцию можно не делать, однако при малейших сомнениях в характере выпота (тяжесть состояния, лихорадка, «гнойная» картина периферической крови) пункция необходима. Пункцию лучше всего делать в положении больного сидя с закинутой на голову рукой. После производства местной анестезии делают пункцию в области наиболее выраженного укорочения перкуторного звука (обычно в восьмом — девятом межреберье между лопаточной и задней подмышечной линией). Иглу, надетую на шприц, вводят в межреберье по верхнему краю нижележащего ребра.

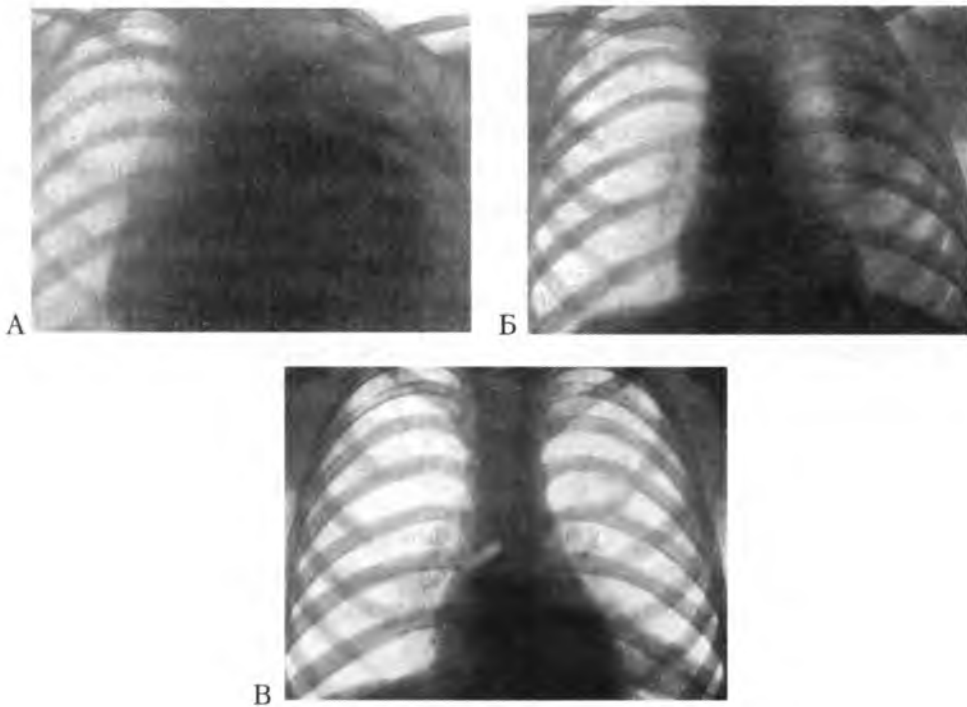


Рис. 23. Рентгенограмма легких больной 6 лет с левосторонним экссудативным плевритом. А — начало заболевания; Б, В — в динамике.

Относительная плотность серозного экссудата 1,015–1,020, количество белка выше 30 г/л (но не более 70 г/л). При цитологическом изучении мазка в случае туберкулезных плевритов чаще выявляют преобладание лимфоцитов; при аллергических плевритах более 10% клеток составляют эозинофилы. В транссудате плеврального выпота белок составляет менее 30 г/л, относительная плотность их менее 1,015. Количество лейкоцитов в экссудате диагностического значения не имеет, но число их более 2×10^7 г/л типично для гнойного плеврита.

Важное диагностическое и терапевтическое значение имеют бактериоскопия и посев экссудата с определением чувствительности выделенных микробов к антибиотикам. Для дифференциации транссудата и экссудата используют реакцию Ривольта, которая бывает положительной только при воспалительных выпотах. Обязательным является бактериологическое исследование выпота.

Плевриты дифференцируют от массивных пневмоний (особенно крупозной), ателектаза легкого, опухоли легких, хилоторакса, застойных явлений в легких при сердечной недостаточности, пневмоторакса при напряженной кисте легкого.

Лечение

В связи с тем, что плевриты у детей являются осложнением различных заболеваний и прежде всего пневмонии, лечение должно быть направлено на первичное заболевание, то есть пневмонию, туберкулез и т. д. При сухих плевритах, осложнивших течение пневмонии, введение антибиотика внутриплеврально неоправданно, так же как и внутриплевральное введение гидрокортизона, дренаж плевральной полости. По показаниям необходимы сердечные средства, анальгетики.

При серозных гнойных плевритах показаниями к применению лечебных плевральных пункций являются обильный выпот, верхний уровень которого доходит спереди до II ребра, значительное смещение сердца, приводящее к быстрому нарастанию сердечно-сосудистой и дыхательной недостаточности, медленное рассасывание экссудата после того, как снизилась температура тела.

В комплексном лечении сухих и серозных плевритов важное значение имеют физиотерапия, терапия, направленная на стимуляцию защитных сил организма, витаминотерапия, лечебная гимнастика в период реконвалесценции.

Прогноз

При сухих и серозных плевритах прогноз вполне благоприятный. Плевральные спайки после перенесенного плеврита могут сохраняться долго. Прогноз при гнойных плевритах зависит от эффективности терапии основного заболевания.

ПНЕВМОТОРАКС

Пневмоторакс — патологическое состояние, при котором в плевральной полости имеется воздух. Различают следующие виды пневмоторакса [Сан С. А., 1986]:

Спонтанный пневмоторакс

А. Первичный (отсутствуют клинические проявления легочных заболеваний).

Б. Вторичный:

- 1) дефицит α_1 -антитрипсина;
- 2) муковисцидоз;
- 3) хронические обструктивные заболевания легких;
- 4) астматический статус при бронхиальной астме;

- 5) инфекционные заболевания легких (туберкулез, деструктивные пневмонии и др.);
- 6) интерстициальные заболевания легких (эозинофильная гранулема и другие гистиоцитозы X);
- 7) инфаркт легкого;
- 8) злокачественные новообразования легких;
- 9) лучевые поражения легких;
- 10) лекарственные воздействия (лечение цитостатическими препаратами);
- 11) синдром Марфана;
- 12) болезнь Черногубова—Элерса—Данлоса.

Травматический пневмоторакс

А. Проникающая травма.

Б. Тупая травма.

Иатрогенный пневмоторакс

- 1) торакоцентез;
- 2) катетеризация подключичной вены;
- 3) механическая вентиляция легких;
- 4) последствия хирургического вмешательства;
- 5) кардиопульмональная реанимация;
- 6) пункционная биопсия легкого;
- 7) трансбронхиальная и бронш-биопсия через бронхоскоп;
- 8) эндоскопия;
- 9) диагностический пневмоторакс;
- 10) лечебный пневмоторакс.

Пневмоторакс может быть открытым, закрытым и клапанным. Клапанный пневмоторакс характеризует накопление воздуха в плевральной полости во время вдоха с затруднением или прекращением его выхода во время выдоха.

Клиника

Различают острый, хронический и рецидивирующий пневмоторакс. Спонтанный пневмоторакс (при отсутствии и в анамнезе, и при клиническом обследовании болезней легких) может быть у новорожденных и подростков (у девушек в два раза реже, чем у юношей).

Начало клинической картины обычно острое, внезапное: боль в одной половине груди, которая иррадирует в шею, плечо и брюшную полость. Одновременно возникают одышка, приступообразный сухой кашель, чувство тяжести в груди.

Кожа покрывается холодным потом, вены шеи набухают, пульс частый, малого наполнения, нитевидный. На стороне поражения при перкуссии обнаруживают тимпанит и резкое ослабление дыхательных шумов при аускультации, смещение гортани, трахеи, сердца в противоположную сторону. Диагноз обычно устанавливают рентгенологически. При небольшом количестве воздуха в плевральной полости клиника может быть неотчетливая и лишь рентгенограмма легких дает основание для диагноза.

Дифференциальный диагноз проводят с вздутием легких, воздушными полостями в легких (кисты, раздувшиеся буллы), диафрагмальной грыжей.

Лечение

Небольшое количество воздуха в плевральной полости не требует лечения, ибо он самостоятельно исчезнет в течение 1 нед. Оксигенотерапия укорачивает срок исчезновения воздуха из плевральной полости. Боль требует анальгетической терапии. При тяжелом состоянии больного необходима срочная консультация с хирургом для решения вопроса о наложении аппарата активной аспирации. Важнейшим этапом лечения является распознавание всех тех болезней, которые могут привести к пневмотораксу, и их лечение.

БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ И ЛОКАЛЬНЫЙ ПНЕВМОСКЛЕРОЗ

Как сказано во введении к главе, в принятой в России классификации неспецифических заболеваний легких у детей выделена как самостоятельная болезнь хроническая пневмония (ХП). Однако в Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), введенной в практику здравоохранения в нашей стране, диагноз ХП не предусмотрен. В принятом в России определении ХП подчеркивается, что это — хронический неспецифический воспалительный процесс, имеющий в своей основе необратимые морфологические изменения в виде деформации бронхов и пневмосклероза в одном или нескольких сегментах и сопровождающийся рецидивами воспаления в бронхах и легочной ткани.

Между тем, видные отечественные детские пульмонологи С. Ю. Каганов и соавт. (2004) подчеркивают, что никакого воспалительного процесса в склерозированной альвеолярной ткани нет и быть не может, а воспаление

локализуется в бронхах, в которых имеется перибронхит и перибронхиальный склероз, то есть имеется хронический бронхит (ХБ). В то же время, даже ярые сторонники самостоятельного диагноза ХП С. В. Рачинский и соавт. (2004), подчеркивая наличие дыхательной недостаточности у 70 % детей с ХП, пишут о том, что через 6–12 лет у 85 % детей с ХП наблюдается нормальная вентиляционная функция легких, то есть получается, что необратимый хронический процесс излечился.

Бронхоэктатическая болезнь (БЭБ) представляет собой заболевание, основным патоморфологическим субстратом которого является регионарное расширение бронхов, преимущественно в нижних сегментах легких, сопровождающееся хроническим нагноительным процессом.

Этиология

Формирование бронхоэктазов является следствием различных состояний. Приобретенные бронхоэктазы чаще всего являются следствием неблагоприятного исхода острой пневмонии, аспирации инородного тела, хронической аспирации пищи. В этих случаях говорят о первичных бронхоэктазах. Вторичные бронхоэктазы могут сформироваться у детей с бронхолегочной дисплазией, пороками развития трахеобронхиального дерева, наследственными заболеваниями: легких (цилиарной дискинезией, дефицитом α_1 -антитрипсина и др.), иммунодефицитами (агаммаглобулинемия, избирательный дефицит IgA, дефекты фагоцитарной системы и др.), соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса—Данлоса, недифференцированные дисплазии), муковисцидозом.

В последнее десятилетие существенно снизилась частота первичных бронхоэктазов, что связано с улучшением качества диагностики и лечения острых пневмоний, аспираций инородных тел и пищи у детей. Наиболее частыми возбудителями, поддерживающими хронический нагноительный процесс в деформированных бронхах, являются гемофильная палочка, пневмококк, моракселла (бранхимелла) катарралис, иногда гемолитический стрептококк, грамотрицательная условно-патогенная флора, кандиды, альбицанс. Микроорганизмы высеваются как в монокультуре, так и в ассоциациях.

Патогенез

Бронхоэктазы — закономерное осложнение длительно существующих ателектазов, а также деструктивных пневмоний. Гнойный процесс, поражая бронхиальную стенку, вызывает дегенерацию структурных элементов с замещением их грануляционной, а затем и рубцовой тканью. В результате этого, бронхи теряют способность в достаточной мере опорожняться от секрета, даже после устранения механической обтурации. Видный отечественный

детский патологоанатом М. А. Скворцов подчеркивал (1960), что развитие бронхоэктазов при острых инфекциях легких у детей (даже не деструктивных процессах) может совершаться очень быстро, в течение 1–2 суток. Бронхоэктатические поражения могут быть ограничены пределами одного сегмента или доли легкого, либо — распространенными.

Локальный пневмосклероз. Также как и бронхоэктазии, локальный пневмосклероз может быть неблагоприятным исходом острой пневмонии, аспирации инородного тела, врожденного или приобретенного ателектаза.

Склерозирование охватывает дистальные отделы бронхов и перибронхиальные ткани в одном или нескольких сегментах, что приводит к рубцовому сморщиванию пораженного участка легочной ткани.

При распространенных бронхоэктатическом и пневмосклеротическом процессах в легких возможны дыхательная недостаточность, гипоксемия, легочная гипертензия и даже развитие легочного сердца. В последние десятилетия в связи с широким использованием антибиотиков гораздо реже стали выявляться при БЭБ такие прежде типичные ее осложнения, как проявления гнойной интоксикации.

Классификация. Бронхоэктатическая болезнь может иметь легкое, среднетяжелое и тяжелое течение. В зависимости от формы расширения бронхов различают цилиндрические, мешотчатые, смешанные бронхоэктазии. В зависимости от периода заболевания — обострение и ремиссия.

Бронхоэктатическая болезнь. Наиболее типичный симптом бронхоэктазов — кашель с мокротой. Вначале мокроты немного, и она чаще всего откашливается по утрам (утренний плевок) или при наклоне тела вперед. Мокрота выделяется в виде «монет» — отдельных густых комков, и почти всегда имеет неприятный гнилостный запах.

Постепенно мокроты становится все больше, и нередко больной отхаркивает мокроту полным ртом. При стоянии мокрота иногда разделяется на три слоя: верхний — пенистый, средний — серозный зеленовато-желтого цвета и нижний — гнойный, содержащий детрит и пробки Диттриха. У детей типичная трехслойная мокрота и пробки Диттриха встречаются редко. При микроскопическом исследовании мокроты находят лейкоциты, дрожжевые клетки, эритроциты, слизь, кристаллы жирных кислот, реже — эластические волокна, кристаллы Шарко—Лейдена и фибриллы Куршмана.

Легочные кровотечения и кровохарканье, которые часто бывают у взрослых при бронхоэктатической болезни, у детей обнаруживают редко. При осмотре отмечают бледность кожных покровов, несколько цианотичное и одутловатое лицо, иногда токсический дерматит, нередко такие признаки интоксикации, как сероватая бледность и сухость кожных покровов, изменения тургора тканей, пониженное питание и быстрая утомляемость, одышка при небольшом физическом напряжении. Ребенок часто дышит ртом в связи с наличием аденоидных разрастаний.



Рис. 24. Пальцы в виде барабанных палочек у больного с бронхоэктазами.

Грудная клетка может быть по-разному деформирована: бочкообразная, сдавленная с боков или развернутая книзу, уплощенная с одной стороны и с выбуханием с другой стороны, с неравномерностью межреберных промежутков, сколиозы, кифозы. Ребенок отстает в физическом развитии.

Врожденные бронхоэктазы могут сочетаться с другими пороками развития, в частности, грудной клетки. Характерным симптомом у старших школьников и у взрослых являются деформации пальцев рук и ног в форме барабанных палочек — «пальцы Гиппократы» (рис. 24). При абсцедировании бронхоэктазов иногда можно найти поперечные валики (бороздки) на ногтях. Эти симптомы наблюдают у детей с двусторонним процессом, мешотчатыми и смешанными бронхоэктазами.

Одним из ранних признаков формирования барабанных палочек может быть симптом «отсутствия алмазоподобного окна» (рис. 25). Генез развития барабанных палочек не вполне ясен. Гистологически находят увеличение количества соединительной ткани у основания ногтя. Барабанные палочки формируются не только при бронхоэктазах, но и при других заболеваниях легких (муковисцидоз, абсцессы,



Рис. 25. «Алмазоподобное окно» у здорового ребенка.

эмпиема, интерстициальный фиброз, легочная атриовентрикулярная фистула), болезнях сердца (цианотичные врожденные пороки, подострый бактериальный эндокардит, хроническая сократительная сердечная недостаточность), печени (билиарный цирроз, атрезия желчных путей, дефицит α_1 -антитрипсина), желудочно-кишечного тракта (болезнь Крона, множественные полипы, язвенный колит, хронические диареи), тиреотоксикозе, талассемии. Объясняют их появление повышением синтеза вазоактивных веществ при гипоксии, длительных токсикозах за счет снижения очистительной функции легких. Полагают также, что имеет место локальное накопление тромбоцитарного фактора роста.

Локальный пневмосклероз может протекать бессимптомно и быть рентгенологической находкой — гомогенная тень с четкими границами. Склероз одного сегмента не влияет на функцию внешнего дыхания. При полисегментарном поражении могут быть выявлены рестриктивные нарушения и разной выраженности дыхательная недостаточность. Из клинических признаков может быть малопродуктивный кашель преимущественно по утрам, сухие свистящие хрипы над пораженным участком и здесь же некоторое укорочение перкуторного тона. Над участками бронхоэктазов иногда можно обнаружить укорочение перкуторного легочного звука, жесткое дыхание и разнокалиберные влажные хрипы с постоянной локализацией. Количество хрипов уменьшается после откашливания мокроты. Звонкие трескучие хрипы напоминают пулеметный треск и встречаются только при бронхоэктатической болезни. Иногда у больных хрипы слышны на расстоянии. Рентгенологическая картина бронхоэктазов характеризуется деформацией легочного рисунка, перибронхиальными уплотнениями, ячеистым легочным рисунком, своеобразными кольцевидными тенями, иногда смещением органов средостения, диафрагмы, трахеи (рис. 26).

При мешотчатых бронхоэктазах картина легкого на ограниченном участке соответствует картине «сотового легкого».

У больных с бронхоэктатической болезнью нередко встречается и другая рентгенологическая находка — утолщение и склероз трубчатых костей или всей костной системы за счет субпериостального развития новой кости. Впервые описали ее П. Мари и Е. Бамбергер. Они назвали эту находку вторичной гипертрофической легочной остеопатией.

Течение

Характер течения БЭБ определяется прежде всего распространенностью бронхоэктазов, наследственными особенностями реактивности организма, то есть фона, на котором протекает болезнь. В настоящее время обычно наблюдается медленно прогрессирующее течение, при котором не обнаруживают существенной динамики.

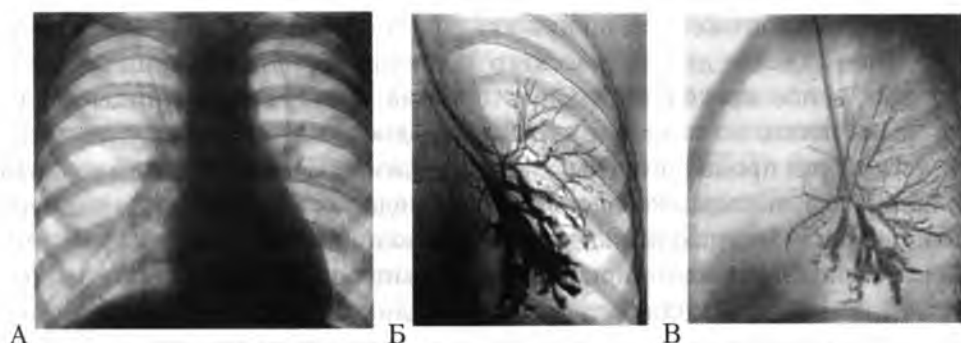


Рис. 26. Рентгенограмма легких больной 11 лет с бронхоэктатической болезнью.

А — снимок в прямой проекции (усиление рисунка корней легких с обеих сторон); Б — правый боковой снимок после контрастирования дыхательных путей (bronchi верхнего сегмента нижней доли смещены вниз, bronchi языковых сегментов — кзади и расширены, видны смешанные бронхоэктазы — цилиндрические и мешотчатые); В — левый боковой снимок (bronchi нижней доли сближены и смещены к средостению, расширены по цилиндрическому типу).

Такое течение свойственно больным, постоянно находящимся под диспансерным наблюдением и при обострении поступающим в стационар. Однако так бывает далеко не всегда. Принятие правильной точки зрения относительно того, что и пневмосклероз, и приобретенные бронхоэктазы развиваются вследствие дискретного (разового, однократного) патологического процесса, не противоречит тому, что больные с хронической бронхолегочной патологией, имеющие в легких *locus minoris resistentiae*, предрасположены к такому течению.

Осложнения

Легочное сердце — гипертрофия правого желудочка, развивающаяся вследствие легочной гипертензии. В свою очередь, легочная гипертензия возникает из-за вазоконстрикторного влияния альвеолярной гипоксии на легочные артерии и такого же эффекта ацидоза. Имеют значение также массивные склеротические изменения в легких, нарушение механики дыхания с уменьшением присасывающей силы грудной клетки, тенденция к полицитемии, полиглобулии на фоне гипоксии.

Первым объективным признаком *подострого кардиопульмонального синдрома* является расширение границ правого желудочка как результат повышенного сопротивления легочному кровотоку. Клинически это выражается расширением границ относительной сердечной тупости вправо, акцентом II тона на а. pulmonalis, иногда увеличением печени, нарушением частоты пульса, то есть тахикардией. Наиболее ранним признаком гипертрофии правого желудочка является усиление эпигастральной пульсации, более заметной на вдохе, и появление пульсации в четвертом межреберье

слева от грудины. Артериальное давление в большинстве случаев нормальное или даже пониженное, но при ухудшении состояния наблюдается значительное падение диастолического давления. Все эти явления носят более или менее преходящий характер. Вне обострения границы сердца нормализуются, но остается скрытая кардиопульмональная недостаточность, которая проявляется быстро возникающей даже при самой незначительной нагрузке одышкой с укороченным вдохом и удлинненным выдохом, тахикардией. Иногда одышка принимает экспираторный характер. Ранними рентгенологическими признаками формирования хронического легочного сердца у детей являются срединное или малое сердце, смещение верхушки сердца вследствие увеличения части правого желудочка, выбухание и расширение конуса легочной артерии.

Синдром хронического легочного сердца. Даже в периоде ремиссии дети с выраженными бронхоэктазами жалуются на одышку, общую слабость, быструю утомляемость, чувство стеснения в груди, боли в области печени при физической нагрузке. При осмотре обращают на себя внимание цианоз кожных покровов и слизистых оболочек, одутловатость лица, расширенная венозная сеть на животе, груди, спине и даже лице, акроцианоз, пальцы в виде барабанных палочек, ногти, напоминающие часовые стекла. При исследовании сердечно-сосудистой системы находят тахикардию, лабильный пульс пониженного наполнения, снижение артериального давления, пульсацию эпигастральной области, расширение границ сердца преимущественно вправо, глухие тоны сердца, систолический шум на верхушке и в точке Боткина, акцент II тона на легочной артерии. Печень увеличена, иногда болезненна, возможно появление асцита и гидроторакса, олигурии, альбуминурии. В крови обнаруживают анемию и либо увеличенную, либо уменьшенную СОЭ. Рентгенологически легочное сердце характеризует расширение тени сердца вправо, а нередко и влево (или смещением в пораженную сторону), выбухание дуги легочной артерии, ее конуса, сглаженность талии, синхронная пульсация желудочков. На ЭКГ выявляют qR- или R-тип гипертрофии правого желудочка (комплекс QRS в отведении V₁ в виде QR или в виде выраженного преобладания зубца R над S), сглаженный или отрицательный зубец T_{II} и отрицательный, глубокий T_{III} в отведениях aVL, V₁, наличие P-pulmonale, правого типа ЭКГ.

Клиническую картину других осложнений — ателектаза, амилоидоза, плеврита, абсцессов легких см. в соответствующих разделах учебника.

Диагноз

Критерии диагностики. Клинико-рентгенологическая характеристика включает: наличие характерных клинических симптомов различной выраженности, кашель с мокротой, стабильные локализованные хрипы в легких,

периодически возникающие обострения. Рентгенологически определяют признаки ограниченного пневмосклероза, бронхографически — деформации и расширения бронхов.

При постановке диагноза обязательно учитывают данные дополнительных исследований: результаты исследования функции внешнего дыхания; бронхоскопии; компьютерной томографии легких (КТЛ); бронхографии; микроскопического, цитоморфологического и бактериологического исследования слизи из бронхов; анализа периферической крови; биохимического анализа крови (при обострении — диспротеинемия, положительные реакции на С-реактивный белок, увеличение содержания сиаловых кислот); ЭКГ.

При бронхоскопии обнаруживают явления эндобронхита: отечность слизистой оболочки бронхов, «смазанность» хрящевого рельефа, различную степень сужения мелких, средних и даже крупных бронхов, гиперпродукцию вязкой, густой слизи.

Диагноз бронхоэктазов окончательно может быть установлен только с помощью КТЛ и бронхографии. Они позволяют уточнить локализацию бронхоэктазов, определить их вид. При бронхографии после проведения пробы на чувствительность к препаратам йода под местной анестезией вводят в бронх (под контролем рентгеноскопии) йодолипол (либо сульфойодол, диодраст, дийодон и др.). Рентгенограммы производят через 10–15–30 с. Следует помнить, что эвакуация йодолипола из бронхов (после проведения бронхографии) при бронхоэктатической болезни замедлена.

Бронхографическое исследование проводят в период ремиссии.

Безусловно важнейшим этапом диагностики ХП является исключение всей той наследственной врожденной и перинатальной патологии, на фоне которой развиваются хронические бронхолегочные поражения.

Дифференциальная диагностика

При дифференциации от *туберкулеза* легких принимают во внимание анамнез (контакт с больным туберкулезом, прививки против туберкулеза, динамику туберкулиновых проб, температуру тела), клинико-рентгенологические данные. В сомнительных случаях ставят реакцию Манту в разных разведениях, градуированную реакцию Пирке, туберкулиновую СОЭ, пробу Коха, серологические реакции на туберкулез, анализируют результаты бронхоскопии. Туберкулез чаще поражает верхние доли легкого, тогда как хроническая пневмония — нижние и среднюю. Больные туберкулезом имеют скудную физикальную симптоматику, сравнительно удовлетворительное общее состояние. Для инфильтративных форм туберкулеза характерны округлой или овальной формы инфильтраты с четкими контурами на рентгенограмме, симптом «дорожки» в виде тонколинейных теней, идущих

щих к корню легкого, кальцинированные очаги, массивные плевральные наслоения, утолщенная междолевая плевро.

У детей грудного возраста необходимо исключить и внутриутробные инфекции (особенно важно — цитомегалию и краснуху), алкогольную фетопатию, при которой нарушаются барьерные свойства бронхов и рецидивируют респираторные инфекции, различные варианты наследственных миопатий (Оппенгейма, Верднига — Гоффманна и др.).

Лечение

Терапия больного ХП должна быть этапной, индивидуальной в зависимости от периода болезни, частоты обострений, наличия сопутствующих заболеваний. Во время обострения показана госпитализация ребенка.

Основными направлениями лечения являются:

- 1) восстановление нарушенной реактивности организма и местной (легочной) резистентности;
- 2) борьба с инфекцией;
- 3) улучшение нарушенных функций бронхиального дерева.

В период обострения на первом плане должны быть борьба с инфекцией и улучшение дренажной функции бронхов, тогда как в период ремиссии — стимуляция общей реактивности и местной (легочной) резистентности, санация очагов инфекции, аэротерапия.

При обострении назначают постельный или полупостельный режим, который расширяют по мере нормализации температуры, уменьшения явлений токсикоза и дыхательной недостаточности. Калорийность пищи при длительном течении хронической пневмонии повышают, увеличивая количество белка (мясо, творог) и жиров (сливочное масло, рыбий жир). Характер диеты зависит и от того, имеются ли у ребенка сопутствующие заболевания желудочно-кишечного тракта — холецистит, гастрит. В период тяжелого обострения желателен ограниченный в диете поваренной соли до половины возрастной потребности и углеводов, исключение экстрактивных веществ.

Антибактериальную терапию при обострении хронической пневмонии следует назначать рано. Необходимо в выборе антибиотика руководствоваться чувствительностью флоры, выделенной из мокроты, хотя не всегда чувствительность *in vitro* и *in vivo* совпадают.

При выборе антибиотика следует оценить эффект ранее применявшихся антибиотиков, потенциальные осложнения. Препаратами выбора обычно являются защищенные пенициллины или комбинация ампициллина с диклоксациллином, метициллином, либо цефтриаксон, цефтазидин, аминогликозиды, реже макролиды. Хорошо сочетать системное назначение

антибиотиков с введением их в аэрозоле или эндобронхиальным введением раствора антибиотика.

Аэрозоли антибиотиков нельзя применять с помощью карманных или обычных ингаляторов, так как аэрозоль в этих случаях не достигает мелких бронхов. Целесообразно использовать для этих целей ультразвуковые аэрозольные установки, небулайзер. Неплохим антисептическим эффектом обладают и аэрозоли растений — сока чеснока, ромашки, зверобоя и др.

Необходимо использование муколитических средств внутрь и ингаляционно.

Бронхоскопическая санация и эндобронхиальное введение антибиотиков, антисептических средств проводят при наличии гнойного эндобронхита. Промывают бронхи 0,02% раствором фурацилина, 2% раствором гидрокарбоната натрия, раствором полимиксина В (100 000 ЕД в 3–5 мл изотонического раствора хлорида натрия). Частые и обильные промывания делать не следует, так как при этом смывается сурфактант. При плохом отделении мокроты применяют 10% раствор ацетилцистеина, флуимуцила.

Физиотерапия — обязательная составная часть лечения. В период обострения назначают микроволновую терапию аппаратом «Луч-2» (6–12 процедур), а затем электрофорез (при катаральных явлениях в легких, признаках гиповентиляции, — 0,2% раствором платифиллина; сильном кашле — 0,1% раствором дионина; ослабленным детям с анемией — 1% раствором меди с положительного полюса и 0,25% раствором никотиновой кислоты с отрицательного полюса; в период стихания — 1–5% раствором кальция и т. д.), индуктотермию или ультразвуковую терапию. Используют также ультрафиолетовое облучение грудной клетки, электросон, парафиновые или озокеритовые аппликации.

Лечебную физкультуру назначают во все периоды болезни. Очень важно использовать постуральный (позиционный) дренаж. При поражении нижней доли назначают дренаж в положении Квинке. В Институте пульмонологии РАМН разработана схема, согласно которой постуральный дренаж проводят следующим образом. Находят положение, при котором у больного возникает кашель и эффективное отхождение гнойной мокроты. Для этого, лежа на спине (без подушки), больной постепенно поворачивается вокруг своей оси каждый раз на 45°, делая в этом положении глубокий вдох и форсированный выдох (3–5 раз). При появлении кашля больному необходимо полностью откашляться, после чего продолжать вращение туловища, запоминая то положение, при котором кашель и отделение мокроты были наиболее выраженными. Постуральный дренаж проводят 3–4 раза в день по 10–15 мин до еды. Во время процедуры целесообразно проводить вибрационный массаж грудной клетки над очагом поражения.

Необходимо тщательно искать и своевременно санировать очаги инфекции. В настоящее время стремятся прежде всего провести консервативную терапию ЛОР-патологии: физиотерапию (ультразвук и др.), промывание миндалин, пораженных хроническим тонзиллитом, антисептическими растворами (особенно хорошо раствором золотистого йода), растворами антибиотиков. Лишь при неэффективности этих мероприятий на фоне стимулирующей терапии, после этапного лечения в местном санатории, прибегают к хирургическому вмешательству. При синуситах делают пункцию пораженной пазухи, промывают ее дезинфицирующими растворами, назначают физиотерапию (курсы УВЧ и ультразвука).

В периоде ремиссии для стимуляции защитных сил организма применяют назначение чередующихся курсов препаратов по принципам, описанным в разделе «Лечение вторичных иммунодефицитов».

Фитотерапия. Целесообразно назначение сборов лекарственных трав. Например: зверобой — 10 г, листья мать-и-мачехи — 20 г, цветы ромашки — 20 г, солодка (корень) — 10 г, подорожник — 10 г, березовые листья — 10 г, трава багульника — 20 г, трава душицы — 10 г, исландский мох — 20 г. Способ приготовления: все измельчают, смешивают, 2 столовые ложки сбора заливают 500 мл крутого кипятка, настаивают 30 мин (не кипятят!). Настой пьют по полстакана 3–4 раза в день после еды теплым. При рецидивах пневмонии рекомендуют сбор А. И. Чистяковой: корень девясила и цветы календулы — 30 г, лист подорожника, трава чабреца, лист мать-и-мачехи — 50 г. Отвар готовят из расчета 1 чайная, десертная или столовая ложка (по возрасту) на 200–300 мл воды. Принимать по 50 мл 4–6 раз в сутки в теплом виде. Действие противовоспалительное, антисептическое, отхаркивающее. Можно принимать в течение 4–6 нед и более.

Показанием к оперативному лечению является локальный гнойный процесс, не поддающийся консервативной терапии, при котором нет обширных сращений плевральных листков, тяжелых нарушений функции внешнего дыхания, печени, почек (амилоидоз). Производят экономную сегментарную резекцию легких или лобэктомию.

Муколитическая терапия (см. табл. 57).

Диспансерное наблюдение

Лечение БЭБ должно быть этапным: после выписки из стационара больной находится под наблюдением участкового педиатра и врача-пульмонолога до перевода его во взрослую поликлинику. Целесообразно рекомендовать родителям установить в комнате больного аэроионизатор, а при паровом отоплении — увлажнитель. Периодически проводят курсы физиотерапии (УФО, диатермия, электрофорез йодида калия, алоэ) и противорецидивной терапии, ультразвуковых аэрозолей растительных веществ,

витаминов. В плане диспансерного наблюдения предусматривают систематические поиски очагов инфекции и их санацию. Следует постоянно следить за появлением очагов инфекции в семье больного и своевременно их лечить. Показаны курсы фитотерапии, ЛФК, закаливание по щадящей методике.

Общепризнана терапевтическая эффективность санаторно-курортного лечения. Санаторно-курортное лечение больных с бронхоэктатической болезнью необходимо проводить летом в период ремиссии, после санации бронхиального дерева, ЛОР-органов и зубов. Наряду со всероссийскими курортами с успехом используют местные санатории (в Ленинградской области — Ушково и Сестрорецк, в Калининградской области — санаторий «Отрадное» и т. д.). Противопоказаниями к лечению в южных санаториях детей северных и средних широт являются сердечно-легочная недостаточность II–III степени, период обострения хронической пневмонии, амилоидоз внутренних органов, абсцессы легких.

ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ЭАА)

Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА) — аллергическое воспаление легочного интерстиция (гиперчувствительный пневмонит). Довольно часто это заболевание у детей возникает на фоне текущей бронхиальной астмы (БА).

Этиология

Диаметр частиц, достигающих в норме дистальных отделов дыхательных путей, не превышает 3–5 мкм. Такими аллергенными частицами могут быть белки. У взрослых описано «легкое фермеров», «легкое сыроваров», «багассоз» (у работающих с сахарным тростником), «легкое голубеводов», «легкое любителей волнистых попугаев». У детей большее значение в возникновении ЭАА имеет пыль (домашняя, хлопчатобумажная), содержащая в своем составе аллерген клеща домашней пыли; аллергенные субстанции других насекомых; различные виды плесневых и дрожжеподобных грибов (*Penicillium*, *Aspergillus*, *Alternaria*, *Rizopus Candida*) и споры актиномицетов; протеины птиц и животных, содержащиеся в экскрементах, перьях, мехе; волосы, стиральные порошки, содержащие ферменты; пищевые продукты. В случае сочетания БА и ЭАА, причиной которого являются грибы рода *Aspergillus*, речь идет о так называемом аллергическом бронхолегочном аспергиллезе (АДЛА).

В отличие от описанных форм респираторных аллергозов у детей, в возникновении гиперчувствительного пневмонита семейная отягощенность по аллергическим заболеваниям играет меньшую роль. Риск развития

ЭАА, выраженность клинических проявлений определяются особенностями иммунологической реактивности больного, аллергенностью, длительностью и интенсивностью воздействия аллергенов.

Патогенез

В отличие от атопической БА, при которой аллергическое воспаление слизистой оболочки бронхов является следствием IgE-зависимой реакции I типа, развитие ЭАА формируется при участии преципитирующих антител, относящихся к иммуноглобулинам классов IgG и IgM. Эти антитела, вступая в реакцию с антигеном, образуют крупномолекулярные иммунные комплексы, которые откладываются под эндотелием альвеолярных капилляров. Активируется система комплемента, фиксирующегося на комплексах. При этом C₃ и C₄-фракции комплемента действуют как медиаторы воспаления.

Морфологически в острой фазе заболевания выявляют изменения, характерные для васкулитов.

При повторяющихся и длительных воздействиях аллергена сенсibilизированные лимфоциты синтезируют лимфокины, которые являются мощными медиаторами аллергического воспаления. Морфологически в этой фазе определяют гранулемы, которые трансформируются в волокнистые соединительнотканые структуры, происходит формирование интерстициального и альвеолярного фиброза, то есть заболевание приобретает хроническое течение.

Клиника

Острые симптомы возникают через 4–6 ч после контакта с причинно-значимым антигеном. Отмечается кратковременное повышение температуры тела до высоких цифр, озноб, слабость, недомогание, боли в конечностях. Кашель имеет приступообразный характер с трудно отделяемой мокротой, одышка смешанного характера имеется в покое и усиливается при физической нагрузке. Отмечают дистанционные хрипы, цианоз кожных покровов и слизистых оболочек.

При осмотре обращает на себя внимание отсутствие каких-либо признаков инфекционного заболевания (прежде всего, ОРВИ — отсутствие гиперемии слизистых оболочек зева, миндалин и др.). Перкуторный звук над легкими с коробочным оттенком, нередко выявляют его притупление. При аускультации — рассеянные сухие, свистящие хрипы, наряду с которыми выслушивают разнокалиберные влажные, в том числе и нежные, крепитирующие, так называемые целлофановые хрипы. В клиническом анализе периферической крови отмечают лейкоцитоз, эозинофилию, иногда повышенную СОЭ.

В подострой и хронической фазе болезни ведущими симптомами являются одышка и кашель с отделением слизистой мокроты, периодически прослушивающиеся крепитирующие хрипы. Самым типичным является прогрессирующее усиление явлений дыхательной недостаточности из-за нарастания фиброза в легких и диффузно-распределительных, рестриктивных нарушений: усталость, плохая переносимость физических нагрузок, снижение аппетита и потеря массы тела, появление «барабанных палочек», деформаций грудной клетки (уплощение).

Для аллергического бронхолегочного аспергиллеза (АБЛА) характерен симптомокомплекс бронхиальной астмы; выраженная эозинофилия в крови, мокроте, мазке носового секрета, тканях; транзиторные легочные инфильтраты, формирование проксимальных бронхоэктазов и выделение густой коричневой мокроты, резкое повышение в сыворотке крови уровня иммуноглобулинов Е (в том числе и специфического IgE к *Aspergillus fumigans*) и G, положительный специфический кожный тест.

Диагноз

Основан на характерной клинической картине, выявлении обструктивных и рестриктивных (при хроническом течении только рестриктивных) нарушений ФВД, выявлении на рентгенограмме грудной клетки диффузных интерстициальных инфильтратов, мелких (милиарных) очаговых теней, расположенных преимущественно в средних легочных полях, обнаружении понижения прозрачности легочной ткани — симптом «матового стекла».

У больных с хроническим ЭАА рентгенологически выявляют признаки фиброза: грубую деформацию легочного рисунка, уменьшение объема легочных полей, высокое стояние диафрагмы, эмфизематозно-буллезное вздутие; увеличение правых отделов сердца, легочной артерии.

Лечение

Основное — выявить предполагаемый аллерген и прекратить с ним контакт. При остром течении глюкокортикостероиды (преднизолон в начальной суточной дозе 1 мг/кг массы тела в сутки) назначают на 2 нед и далее дозу постепенно снижают.

При хроническом течении и данных за диффузный пневмофиброз гормоны назначают длительное и сочетают лечение с применением купренила (D-пенициллинамин). С. В. Рачинский и И. К. Волаков (1996) рекомендуют купренил назначать в дозе 125–130 мг в сутки в один прием в течение 6 мес. При АБЛА применяют сочетанно кортикостероиды и итраконазол. Однако, если диагностирован инвазивный легочный аспергиллез, то назначают амфотерицин В в высоких дозах или каспофунгин.

Прогноз

При острой фазе ЭАА разобщение с аллергеном и курс преднизолона делают прогноз благоприятным. При переходе болезни в хроническую фазу прогноз — серьезный, несмотря на прекращение контакта с аллергеном.

ТОКСИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ТФА)

ТФА — альвеолит, обусловленный токсическим влиянием химических веществ, а также соответствующим химическим агентом или лекарством.

Критерии диагностики: те же, что и для ЭАА, при наличии указаний на контакт с соответствующим химическим агентом или лекарством.

Этиология

К лекарственным препаратам, способным вызывать ТФА, относят метотрексат, меркаптопурин, азатиоприн, циклофосфан, фурадонин, фуразолидон, ганглиоблокаторы, сульфаниламиды, бензогексоний, анаприлин, апрессин, хлорпропамид и др. Конечно, лишь у очень немногих, получавших эти препараты, возникает ТФА, то есть важно какое-то наследственное предрасположение, суть которого пока не ясна. Впрочем, наследственное предрасположение важно и для ЭАА, ибо лишь у 1–3% при контакте с теми же аллергенами возникает ЭАА. ТФА может возникнуть и у токсикоманов.

Патогенез

Не ясен. Полагают, что решающее значение имеет непосредственное токсическое действие лекарства на легочную ткань предрасположенного человека.

Клиника

Преобладают одышка и сухой кашель, немногочисленные крепитирующие хрипы. Более важное значение, чем рентгенологическое исследование, имеет оценка функционального состояния внешнего дыхания — обнаружение снижения диффузионной способности легких, рестриктивных расстройств.

Лечение

Лечение ТФА заключается в отмене препарата, вызвавшего заболевание, и назначении глюкокортикоидов, ускоряющих обратное развитие легочных нарушений.

ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ФИБРОЗИРУЮЩИЙ АЛЬВЕОЛИТ (ИФА)

ИФА является первично-хроническим заболеванием неизвестной этиологии с локализацией основного патологического процесса в интерстиции легкого, который, прогрессируя, приводит к диффузному легочному фиброзу. Как синоним ИФА в медицинской литературе используют термины «идиопатический диффузный фиброз легких». В настоящее время под этим синдромом понимают лишь острые и подострые варианты ИФА.

Критерии диагностики: неуклонно прогрессирующее заболевание, сопровождающееся одышкой, кашлем, рестриктивными нарушениями вентиляции, развитием легочного сердца в отсутствие указаний на этиологические факторы, характерные для других видов альвеолитов.

Этиология

Не известна, хотя некоторые авторы полагают, что речь идет об одном из вариантов диффузных заболеваний соединительной ткани (прежнее название — коллагенозы) с преимущественным поражением легких.

Патогенез

При ИФА изменяется соотношение между отдельными типами коллагена легких (их описано 5) и нарушается структура формирующихся волокон. У отдельных больных обнаружены феномены, характерные для коллагенозов, — антиядерные антитела, ревматоидный фактор, высокие уровни иммуноглобулинов, органоспецифические аутоантитела. Для всех больных характерна гипергаммаглобулинемия.

При морфологическом исследовании у умерших обнаруживают мало-воздушные, резиновой плотности легкие, имеющие многочисленные кисты и гиперплазию лимфатических узлов. При гистологическом исследовании выявляют воспалительный отек и утолщение междольвеоларных перегородок, там же клеточную инфильтрацию, интерстициальный фиброз.

Клиника

По описанию С. В. Рачинского и И. К. Волкова (1996), у наблюдавшихся ими больных первым симптомом ИФА было затрудненное дыхание при физической нагрузке, повышенная утомляемость, редкий сухой кашель, одышка. Кашель постепенно усиливается, появляется небольшое количество светлой слизистой мокроты, нарастает одышка, которая развивается и в покое. Появляются признаки хронической гипоксии: отставание приба-

вок массы тела и роста, «барабанные палочки», акроцианоз, цианоз губ. Мелкие влажные, иногда крепитирующие хрипы держатся длительно. Появляется увеличение окружности шеи, что объясняют участием мышц шеи в акте дыхания. Постепенно развиваются и признаки хронического легочного сердца, артритический синдром, полицитемия.

При рентгенологическом обследовании ребенка с ИФА отмечают диффузное понижение прозрачности легких, высокое стояние диафрагмы, картину «сотового» легкого, то есть признаки интерстициального фиброза. Изучение функции внешнего дыхания выявляет резкие рестриктивные нарушения.

Диагностика основана на сопоставлении клинических и рентгенологических данных. С. В. Рачинский и И. К. Волков приводят результаты собственных наблюдений детей с ЭАА и ИФА (табл. 72). Исследования функции внешнего дыхания всегда выявляют рестриктивные нарушения. Подтверждение диагноза возможно при биопсии легкого и исследовании бронхоальвеолярного лаважа.

Таблица 72

Частота выявления основных клинических симптомов у детей, больных ЭАА и ИФА

Симптомы	ЭАА, %	ИФА, %
Одышка	94,7	100,0
Кашель	63,2	92,3
Хрипы в легких	89,5	69,2
Акроцианоз	31,6	76,9
«Пальцы Гипократа»	31,6	100,0
Деформация грудной клетки	38,6	100,0
Похудание	47,4	100,0
Повышенная утомляемость	57,9	100,0
Легочное сердце	15,8	46,2

Лечение

Сочетанная терапия глюкокортикоидами и купренилом, азатиоприном, плазмаферез, лимфоцитозерез, ЛФК. Чем раньше начата комплексная терапия, тем она эффективнее. Кортикостероидную терапию рекомендуют проводить не менее полутора месяцев в дозе 1–1,5 мг/кг в сутки и далее в сочетании с купренилом до 9–12 мес, поддерживающие дозы преднизолона — 10–15 мг. Купренил в суточной дозе 250 мг.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ БРОНХОВ, ЛЕГКИХ И ЛЕГОЧНЫХ СОСУДОВ

Порок развития — аномалия в большинстве случаев внутриутробного развития, повлекшая за собой грубые изменения строения и функции органа или ткани. Пороки развития легких диагностируют у 1–3% умерших новорожденных и примерно у $\frac{1}{5}$ – $\frac{1}{6}$ больных с хронической бронхолегочной патологией.

Классификация пороков развития бронхолегочной системы (по С. Л. Либову и Ю. Н. Левашову)

- I. Пороки, связанные с недоразвитием органа в целом или его анатомических, структурных, тканевых элементов:
 - а) агенезия легких;
 - б) аплазия легких;
 - в) гипоплазия легкого простая;
 - г) кистозная гипоплазия (поликистоз);
 - д) трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна);
 - е) синдром Вильямса—Кемпбелла;
 - ж) врожденная долевая эмфизема.
- II. Пороки, связанные с наличием избыточных (добавочных) дизэмбриогенетических формирований:
 - а) добавочное легкое (доля) с обычным кровоснабжением или
 - б) с аномальным кровоснабжением (внедолевая секвестрация);
 - в) киста легкого с обычным кровоснабжением или
 - г) с аномальным кровоснабжением (внутридолевая секвестрация);
 - д) гамартома и другие опухолевидные образования.
- III. Необычное анатомическое расположение структур легкого, иногда имеющее клиническое значение:
 - а) обратное расположение легких (синдром Картагенера);
 - б) зеркальное легкое;
 - в) трахеальный бронх;
 - г) доля непарной вены; прочие.
- IV. Локализованные (ограниченные) нарушения строения трахеи и бронхов:
 - а) стенозы;

- б) дивертикулы;
- в) трахеопищеводные свищи.

V. Аномалии кровеносных и лимфатических сосудов легких:

- а) стенозы легочной артерии и ее ветвей;
- б) варикозное расширение легочных вен;
- в) артериовенозные свищи локализованные;
- г) множественные артериовенозные свищи без четкой локализации (синдром Рандю—Ослера), лимфангиоэктазии и прочие аномалии лимфатической системы легких.

Агенезия, аплазия легкого, его доли. Двусторонняя агенезия (отсутствие всех элементов легкого) или аплазия (легочной ткани нет, но есть недоразвитый главный бронх в виде культи) — несовместимый с жизнью порок, часто сочетающийся с другими пороками.

Односторонняя агенезия или гипоплазия легкого клинически может проявляться в разном возрасте. При осмотре обращает на себя внимание асимметрия — сужение и уплощение грудной клетки на стороне порока, смещение средостения в эту же сторону, здесь же укорочение легочного тона и отсутствие или резкое ослабление дыхательных шумов. Больные отстают в физическом развитии, отмечают одышку, цианоз. На рентгенограмме грудной клетки на стороне порока имеются уменьшение объема грудной клетки и гомогенное затемнение (симптом матового стекла), плохая дифференцировка купола диафрагмы. Хирургическое лечение таким больным не проводят. Важны профилактика и раннее активное лечение ОРЗ.

Гипоплазия легкого. Это порок, при котором отсутствуют мелкие бронхи в доле или во всем легком. Клинически у ребенка с рецидивирующей бронхолегочной инфекцией и нередко обилием мокроты выявляют описанные выше симптомы при аплазии. Предположительный диагноз ставят на основании данных рентгенографии (уменьшение объема легочного поля на стороне поражения) и окончательный — при бронхоскопическом, бронхографическом, сцинтиграфическом и ангиографическом исследованиях.

Кистозная гипоплазия легкого (кистоз легких, кистозные бронхоэктазии). Это порок, при котором на месте недоразвитых респираторных отделов легкого имеются кистозно расширенные субсегментарные и сегментарные бронхи. У детей могут возникать периодические расстройства дыхания по обструктивному типу, обусловленные повышением внутрилегочного давления при раздувании кист. В большинстве случаев развиваются нагноение кист и рецидивирующий гнойный бронхолегочный процесс. Диагноз ставят на основании данных рентгенограммы и томограммы груд-

ной клетки (на фоне неизменной или просветленной легочной ткани видны округлые полости, чаще в верхней доле). Лечение хирургическое.

Ларингомалиция — недоразвитие гортани, ее хрящевого аппарата, при котором гортань имеет аномально малые размеры, ее структуры (особенно надгортанник) чрезмерно мягки.

Клиника характеризуется врожденным стридором, появляющимся в первый месяц жизни при плаче, возбуждении и вообще при любом увеличении частоты дыханий, например, при ОРЗ. Обычно стридор не приводит к дыхательной недостаточности. Диагноз устанавливают при прямой ларингоскопии. Специфического лечения обычно не требуется. Стридор исчезает самостоятельно к 1 году, хотя иногда и позже — к 3 годам. Если ОРВИ вызывает стенозирующий ларинготрахеит или возникают угрожающие жизни апноэ — прибегают к трахеостоме.

Сосудистые кольца могут сдавливать трахею (двойная дуга аорты, аномальные плечеголовная или левая сонные артерии, перекрестный ход сонных артерий и др.) и приводить к стридору, приступам цианоза, асфиксии, изменениям поведения. Характерной чертой таких детей является стремление несколько запрокидывать голову назад, при этом положении стридор уменьшается или исчезает. Нередко они сосут пальцы или кисть. При осмотре обнаруживают также участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания (втяжение межреберных промежутков, надключичных ямок и др.), одышку с удлиненным выдохом, которая усиливается после кормления. Диагноз ставят на основании трахеоскопии, ультразвуковых, рентгенологических, в том числе ангиографических исследований. Ребенка консультируют с ангиокардиохирургами, которые и определяют необходимость и возможность оперативного лечения.

Трахеобронхомегалия (синдром Мунье—Куна). Это порок, представляющий собой резкое расширение трахеи и бронхов из-за недоразвития их эластической стенки и мышечных волокон. Заболевание наследственное, передается по аутосомно-рецессивному типу. Клинически проявляется как рецидивирующий бронхит, бронхоэктатическая болезнь с постоянным кашлем, иногда кровохарканьем, нередко тяжелой дыхательной недостаточностью. Диагноз возможен только при проведении трахео-, бронхоскопии и бронхографии. Хирургическое лечение не проводят, назначают симптоматическую терапию, санаторное лечение.

Трахеобронхомалиция — обусловлена патологической мягкостью хрящевого каркаса трахеи и бронхов, приводящей либо к клинике повторных стенозов, либо стридору, рецидивирующему бронхиту, ХП. Диагноз ставят на основании данных трахеобронхоскопии.

Синдром Вильямса—Кемпбелла. Это врожденный порок хрящей бронхов (податливость или агенезия хрящей бронхов III–VI порядка), nasledующийся, вероятно, аутосомно-рецессивно. Дети часто рождаются недоношенными. Учитывая то, что бронхи на выдохе у таких детей спадаются уже с первых месяцев жизни, в клинической картине доминирует выраженный бронхообструктивный синдром, рецидивирующий бронхит с экспираторной одышкой, кашлем, свистящим дыханием, эмфизематозным вздутием легких, постепенным развитием деформации грудной клетки, возможно появление «барабанных палочек» пальцев и «часовых стекол» ногтей, отставание физического развития. Нередко детям ставят диагноз — облитерирующий бронхиолит. Диагноз возможен на основании данных бронхографии и бронхоскопии (веретенообразное расширение бронхов). Лечение симптоматическое. Прогноз неблагоприятный, больные погибают от прогрессирующей легочно-сердечной недостаточности.

Врожденная долевая эмфизема. Это заболевание развивается вследствие клапанного вздутия доли легкого, хрящи бронхов которой отсутствуют или гипоплазированы. Вздутая пораженная доля (чаще справа — верхняя или средняя) оттесняет средостение в здоровую сторону, сдавливает непораженные участки легкого и уже в первое полугодие жизни вызывает тяжелые нарушения дыхания: инспираторную одышку, цианоз, нарушения гемодинамики. В других случаях заболевание протекает менее тяжело (компенсированная форма). Диагноз основан на данных рентгенологического исследования (увеличенная «светлая» доля, иногда медиастинальная грыжа), ангиопульмонографии. Дифференциальный диагноз проводят с напряженным абсцессом при деструктивных пневмониях, пиопневмотораксом, напряженной кистой, асфиксическим ущемлением диафрагмальной грыжи. Лечение хирургическое.

Добавочное легкое. Это порок развития, диагностика которого возможна лишь при бронхологическом, ангиопульмонографическом исследовании или во время операции.

Кисты легкого. Они могут быть врожденными, приобретенными и в том числе — паразитарными. Неосложненные кисты легкого могут быть случайной рентгенологической находкой. Кисты могут быть единичными (солитарные) и множественными. Рано или поздно кисты нагнаиваются, и возникает картина рецидивирующего легочного воспаления с повторными волнами лихорадки, признаками интоксикации, кашлем, выделением мокроты. При разрыве кисты могут наблюдаться пневмоторакс, пиопневмоторакс, нарастающая острая дыхательная недостаточность. Диагноз ставят на основании рентгенологического исследования, принимая во внимание

то, что вокруг кист (в отличие от абсцессов после пневмоний) нет инфильтратов, фиброза, лимфангоитов.

Секвестрация легкого. Это порок развития легкого, при котором рудиментарный зачаток доли легкого, отделившийся в ходе эмбриогенеза от нормальной легочной закладки, не имеет сообщения с бронхами и кровоснабжается из аномальной артерии, отходящей от аорты. Аномальный участок может располагаться вне доли или внутри ее (внелегочная и внутрилегочная секвестрация). Клинически порок проявляется, когда наступает инфицирование пораженного участка. Диагноз основан на рентгенологических данных: в заднемедиальных отделах нижней доли видно затемнение, на фоне которого выявляют одну или несколько кист. Лечение хирургическое.

Трахеальный бронх. Это аномальная бронхиальная ветвь, отходящая от грудного отдела трахеи, вентилирующая верхнюю долю правого легкого. Иногда он может кончаться слепо кистозной полостью и тогда нагнаивается. Лишь в этих случаях показана операция.

Бронхоэктазии врожденные. Они могут быть как изолированными, так и сочетанными с другими пороками развития. Описаны семейные случаи бронхоэктазии, которые В. Мак-Кьюсик относит к аутосомно-рецессивным фенотипам. Не исключено, что многие приобретенные бронхоэктазы развиваются на фоне наследственной предрасположенности. Бронхоэктазы могут локализоваться в любой доле легкого и быть как одно-, так и двусторонними. Врожденные бронхоэктазы, как правило, проявляются на первом году жизни или несколько позже рецидивирующими пневмоническими или бронхитическими эпизодами и формированием уже к дошкольному возрасту хронического бронхолегочного процесса.

Доля непарной вены — вариант добавочной борозды правого легкого, связанный с аномалией положения непарной вены. Диагноз основан на данных прямой рентгенограммы легких (дугообразная линия от верхушки правого легкого, идущая к его корню — «вид падающей капли»). Лечение не требует. При рецидивирующих воспалительных процессах в добавочной доле легкого проводят операцию.

Трахеопищеводные свищи. Обычно сочетаются с атрезией пищевода. Клинически проявляются слюнотечением, поперхиванием, приступами цианоза, кашля, появлением хрипов в легких в момент кормления или сразу после него. Контрастное исследование пищевода (с водорастворимым контрастом) и бронхоскопия подтверждают диагноз.

Агенезия или гипоплазия легочных артерий. Клинически проявляется дыхательными нарушениями, которые могут быть и не тяжелыми внача-

ле, но в дальнейшем, вследствие развития легочной гипертензии и сопутствующей кардиопатии, могут приводить даже к смерти. Диагноз основан на данных не только ангиопульмонографии, но и обычной рентгенограммы грудной клетки (смещение средостения в сторону малого по размерам неперфузируемого легкого, медиастинальная грыжа в здоровом легком, сверхпрозрачное легкое на стороне поражения). Показания к операции определяют на основании клинических и ангиографических данных.

Артериовенозные аневризмы и свищи. Это врожденное сообщение между легочной артерией и веной, обычно в нижней доле, клинически проявляющееся хронической гипоксией с раннего детства — одышкой, «барабанными палочками», цианозом, полицитемией. Над аневризмой нередко можно выслушать систолический или двухфазный шум. Характерными симптомами являются также кровохарканье, носовые кровотечения и телеангиоэктазии. Отличия кровохарканья (гемоптиза) от кровавой рвоты из-за желудочного кровотечения (гематемезиса) представлены в табл. 73.

Таблица 73

Различия гемоптиза и гематемезиса (Розенфельд В. Д., 1993)

Характеристика	Гемоптиз	Гематемезис
Цвет	Светло-красный, пенный	Темно-красный, коричневый
pH	Щелочная	Кислая
Консистенция	Может быть смесь крови и мокроты, слизи	Может содержать частички пищи
Симптомы	Предшествует булькающий шум, сопровождается кашлем	Сопровождается рвотой

На рентгенограмме выявляют округлые, иногда пульсирующие тени. Диагноз ставят на основании данных ангиопульмонографии. Возможно оперативное лечение (если аневризмы не являются распространенными).

У детей с врожденными пороками легких, бронхов и их сосудов нередко имеются другие пороки развития, дизэмбриогенетические стигмы. Поэтому подозревать порок легочной системы надо у любого больного с рецидивирующими бронхолегочными инфекциями, имеющего anomalies развития, дизэмбриогенетические стигмы.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ

Генетически детерминированные заболевания легких выявляют у 4–5% детей с рецидивирующими и хроническими заболеваниями дыхательной системы. Принято различать моногенно наследуемые болезни легких

и поражения легких, которые сопровождают другие виды наследственной патологии (муковисцидоз, первичные иммунодефициты, наследственные болезни соединительной ткани и др.)

Основные формы моногенно наследуемых заболеваний и их клинико-диагностические признаки представлены в табл. 74.

Таблица 74

Клинико-диагностические признаки основных форм моногенно наследуемых болезней легких (Н. Н. Розанова, 1999)

Нозологическая форма	Основные клинические проявления	Рентгенобронхологические и функциональные признаки	Специальные показатели
Первичная цилиарная дискинезия	Тотальное поражение респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов. Часто обратное расположение внутренних органов	Деформация бронхов, диффузность поражения, упорный гнойный эндобронхит	Неподвижность ресничек, изменение их структуры
Идиопатический диффузный фиброз легких	Персистирующая одышка, цианоз, сухой кашель. Потеря массы тела. "Барабанные палочки". Крепитирующие хрипы	Диффузные фиброзные изменения. Рестриктивный тип дыхательных нарушений. Гипоксемия, гиперкапния	—
Гемосидероз легких	Кашель, одышка, кровохарканье, анемия в периоде кризов. Увеличение селезенки, иктеричность	Множественные бокаловидные тени в период кризов	Обнаружение сидерофагов в мокроте
Синдром Гудпасчера	Те же, гематурия	То же	То же
Семейный спонтанный пневмоторакс	Внезапно появляющиеся боли в боку, отсутствие дыхательных шумов, смещение сердечной тупости в противоположную сторону	Наличие воздуха в плевральной полости, спадение легкого, смещение средостения в противоположную сторону	—
Альвеолярный микролитиаз	Одышка, цианоз, сухой кашель. Клинические проявления могут отсутствовать	Мелкие диффузные тени каменистой плотности	—
Первичная легочная гипертензия	Одышка, преимущественно при физической нагрузке. Цианоз. Боли в области сердца. Тахикардия, акцент II тона над легочной артерией	Гипертрофия правых отделов сердца. Ослабление легочного рисунка на периферии, расширение корней, их усиленная пульсация	Повышение давления в легочной артерии

Синдром цилиарной дискинезии (синдром Картагенера). Этот синдром характеризуется следующей триадой: обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы, хронические синуситы, риниты, отиты. Могут быть также врожденные пороки сердца, скелета и другие врожден-

ные аномалии. В последние годы считают, что бронхоэктазы являются не врожденными, а развиваются постнатально. Причиной рецидивирующих бронхитов является неподвижность ресничек эпителия дыхательных путей у этих больных из-за недостаточности отростков микротубулярных пар ресничек (динеиновых ручек). Клиническая картина складывается из рецидивирующего гнойного бронхита, постепенного развития деформаций грудной клетки. У мужчин типично бесплодие.

Опорным пунктом диагноза является обнаружение обратного расположения органов. В то же время, с одной стороны, описаны случаи больных с неподвижностью ресничек и бронхоэктазами, сочетающимися с рецидивирующими синуситами и отитами (гнойными), но с нормальным расположением органов, с другой — с синдромом Картагенера и асинхронностью, ускоренным движением ресничек, делающих их движения неэффективными. Поэтому сейчас говорят о синдроме «дисфункции ресничек». Диагноз ставят на основании результатов электронной микроскопии слизистой оболочки бронхов. Заболевание может иметь семейный (наследственный) характер, передаваясь рецессивно-аутосомным геном, имеющим плеiotропный эффект и характеризующимся неполной пенетрантностью; частота 1 : 20 000 населения.

Считают, что всем детям с рецидивирующими гнойными отитами и синуситами, бронхитами целесообразно проводить биопсию слизистой оболочки носа и при электронно-микроскопическом изучении подтвердить или отвергнуть диагноз первичной цилиарной дискинезии. Лечение симптоматическое: ЛФК, постуральный дренаж, лечебная бронхоскопия, антибиотики. Бронхоэктазы можно по показаниям удалять оперативно.

Гемосидероз легких (синдром Цилена—Геллерстедта). Это заболевание отнесено В. Мак-Кьюстиком в группу аутосомных рецессивных фенотипов. Сущность болезни состоит в отложении гемосидерина в макрофагах альвеол и межалвеолярных перегородок.

Предполагают, что имеется врожденная аномалия сосудистых анастомозов, соединяющих бронхиальные артерии с легочными венами, и неполноценность эластических волокон сосудов, что ведет к дилатации легочных капилляров, замедлению в них кровотока, гипоксии и диapedезу эритроцитов в легочную паренхиму с отложением в ней гемосидерина, а также иммунопатологическим реакциям. Реализация в легких реакции антиген-антитело ведет к некрозу стенки микрососудов легких с микро- и макрокровоизлияниями.

Первые приступы болезни (обычно в раннем или дошкольном возрасте) протекают с катаральными явлениями в легких, лихорадкой, болями в животе, желтухой с доминированием неконъюгированного билирубина. При следующих кризах (обычно криз длится 2–4 дня) оформляется типичная клиническая картина: резкая слабость, головокружение, боли за грудиной,

иктеричность кожи и склер, кровохарканье, тахикардия, одышка в покое. Заболевание имеет рецидивирующее течение. В межприступный период у ребенка отмечают бледность кожи с цианотичным оттенком, гипохромную, микроцитарную, железodefицитную анемию, «барабанные палочки», иногда увеличение печени и селезенки. На рентгенограмме легких выявляют: множественные очаговые тени, увеличенные лимфоузлы корня легкого, усиление интерстициального рисунка в форме «бабочки». В лабораторных анализах отмечают микроцитарную железodefицитную анемию, ретикулоцитоз, повышение уровня неконъюгированного билирубина; в мокроте, аспиратах трахеи и желудочном соке находят макрофаги, нагруженные гемосидерином.

Больным назначают кортикостероиды (2–3 мг/кг в сутки), а при неэффективности — в комплексе с иммунодепрессорами (азатиоприн). Проводят лечение сопутствующей инфекции. Для удаления железа из легких применяют десферал внутривенно капельно не более 15 мг/кг в час. Максимальная суточная доза — 50–60 мг/кг. Курс лечения около 1 нед. У некоторых детей положительный эффект отмечен при исключении из диеты коровьего молока. Дифференциальный диагноз проводят с синдромами Хайнера, Гудпасчера, миокардитами, пороками сердца с левожелудочковой недостаточностью, системными васкулитами.

Синдром Гудпасчера. Характеризуется сочетанным поражением легких (кровохарканье с массивными легочными кровотечениями; рентгенологически — либо картина легочного гемосидероза, либо множественные затемнения с нечеткими контурами), почек (симптомы гломерулонефрита: гематурия, протеинурия, гипертензия, отеки и др.) и прогрессирующей анемией. Начинается в школьном возрасте. Поражение почек появляется не сразу. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В патогенезе основную роль играют антитела к базальной мембране почек и легких и иммунные комплексы, их включающие. Наиболее эффективное лечение — плазмаферез и гемосорбция. При невозможности или неэффективности их применения лечение то же, что и при легочном гемосидерозе.

Альвеолярный микролитиаз. Это заболевание, наследующееся по аутосомно-рецессивному типу, характеризующееся равномерным, диффузным отложением в альвеолах трифосфатов и карбоната кальция, что приводит к альвеолярно-капиллярной блокаде и постепенно нарастающей дыхательной недостаточности. На первых этапах болезни определяют лишь рентгенологическую симптоматику (интенсивные мелкие очаги в средней доле и языковых сегментах, нижних долях с обеих сторон при скудности или отсутствии физикальных данных), но далее нарастают одышка, кашель, появляются признаки легочного сердца. Часто отмечается обострение инфекционного процесса в легких. Уровни кальция и фосфора

в крови в пределах нормы. Терапия не разработана. Проводят симптоматическое противoinфекционное лечение, по показаниям назначают глюкокортикоиды, этилендиаминтетрауксусную кислоту внутрь по 50 мг/кг за 2–3 приема в течение 10 дней. Необходимо избегать проживания в местностях с загрязненным воздухом, пассивного курения.

Легочный альвеолярный протеиноз — редкое наследственное заболевание легких, характеризующееся клинически кашлем, одышкой и постепенно усиливающимися признаками гипоксии (слабость, цианоз, задержка физического развития, появление «барабанных палочек» и др.). На рентгенограмме легких обнаруживают диффузные лучистые инфильтраты, простирающиеся от корня до периферии, иногда напоминающие крылья бабочки. Функция внешнего дыхания нарушена по рестриктивному типу. Диагноз подтверждается при биопсии легкого. Лечение — аэрозоли с ацетилцистеином, протеолитическими энзимами, поддерживающая кислородотерапия (носовые канюли). Прогноз неблагоприятный, больные погибают от госпитальных инфекций, в том числе пневмоцистоза.

Первичная легочная гипертензия (синдром Аэрса). Это заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется выраженным цианозом, полицитемией и одышкой, болью в груди, а в тяжелых случаях — диспноэ с синкопе, кровохарканьем. На рентгенограмме в начале болезни изменений нет. Постепенно из-за склерозирования альвеолярно-капиллярных мембран и образования артериовенозных шунтов развивается легочное сердце, учащаются и утяжеляются эпизоды легочных инфекций, деформация концов пальцев и ногтевых фаланг («барабанные палочки», «часовые стекла»). Диагноз основан на обнаружении инструментальными методами легочной гипертензии и исключении врожденных пороков сердца и других сосудов. Есть семьи, где дефект легочных сосудов (воспаление и тромбоз) сочетается с высоким уровнем иммуноглобулинов А в крови. Лечение симптоматическое.

Легочная эмфизема семейная (недостаточность α_1 -антитрипсина — α_1 -АТ). Как наследственное передающееся по аутосомно-рецессивному типу заболевание описано в 1963–1965 гг. Eriksson и Lourell. 1 мл сыворотки здорового человека за счет фермента антитрипсина (АТ) расщепляет около 1,2 мг трипсина. Лица, у которых активность АТ ниже 15% от нормальной, — гомозиготы; ниже 25–55% — гетерозиготы. Нормальный аллель гена АТ обозначается буквой М, нормальный фенотип ММ, точнее PiMM (от англ. Protease inhibitor), другие фенотипы буквами F, N, S, Z, P и др. Люди с фенотипом PiZZ имеют выраженный дефицит АТ. При фенотипе PiSM концентрация АТ в плазме составляет 70%, при PiSS — 60%, PiSZ — 30%, PiZZ — 10% от нормы. По литературным данным, лишь около

0,9% здоровых людей являются гетерозиготными носителями гена дефицита АТ и около 0,07% — гомозиготными [Гембицкая Т. Е., 1984]. У взрослых больных с хроническими неспецифическими заболеваниями легких частота носительства указанного патологического гена повышается до 5% — гомозиготные и 10,9% — гетерозиготные. По данным К. Ф. Ширяевой и Т. Е. Гембицкой, среди обследованных в НИИ пульмонологии 740 больных детей и 40 родственников гомозигот оказалось 1,5%, а гетерозигот — 6%. При дефиците антитриптической активности из-за низкой активности АТ протеазы циркулирующих и осевших в легких гранулоцитов и моноцитов (химотрипсин, трипсин, эластаза, нейтральная протеаза) разрушают легочную ткань, что и приводит к истончению и разрыву альвеолярных перегородок и далее к эмфиземе.

Гомозиготное носительство дефицита АТ чаще выявляется у подростков и взрослых. Однако есть семьи, где дефект выявляют раньше, в первые годы жизни, и он может проявляться как легочная или сочетанная легочно-печеночная патология. Печеночная патология проявляется как холестатическая желтуха, цирроз печени. Легочная патология у детей раннего возраста характеризуется рецидивирующими бронхитами с обструктивным синдромом, ларингитами, пневмониями. При этом одышка и кашель не поддаются лечению и сохраняются даже по окончании очередного рецидива бронхолегочной инфекции. Постепенно развиваются выраженная эмфизема и подострое легочное сердце. Описаны больные, у которых дефицит АТ проявлялся одышкой, эмфиземой без предшествующих рецидивирующих бронхитов. Диагноз ставят на основании биохимического исследования: либо обнаружения сниженной антитриптической активности сыворотки, либо определения активности самого α_1 -АТ методом иммунодиффузии. Уровень α_1 -глобулинов сыворотки крови резко снижен, так как 80% их составляет α_1 -АТ. Лечение симптоматическое. Отмечают некоторое улучшение после применения ингибиторов протеолитических ферментов (трасилол). Используют также кислородотерапию, зуфиллин и при инфекции — антибиотики. Даназол (аналог тестостерона) повышает печеночный синтез АТ, но из-за побочных эффектов (андрогенизация) его не применяют у женщин, не показано его длительное назначение и мужчинам. В настоящее время есть очищенные препараты АТ из крови и рекомбинантные препараты, которые оказывают положительный эффект при аэрозольном их применении у гомозиготных больных. Важно рано выявлять и активно лечить легочные инфекции, проводить профилактические вакцинации, в том числе противопневмококковые, противогемофильные, противогриппозные, избегать курения (пассивного в том числе), проживания в районах с загрязненным воздухом.

Бронхиолоэктатическая эмфизема Лешке. Это передающееся по аутосомно-рецессивному типу поражение периферических отделов бронхиального дерева с развитием бронхиолоэктазов и центрилобулярной эмфиземы вследствие врожденной слабости стенок мелких бронхов. В дошкольном и младшем школьном возрасте появляются клинические проявления дефекта: рецидивирующие пневмонии и бронхиты со все усиливающейся дыхательной недостаточностью и не поддающимся терапии постоянным влажным кашлем, нарастающей одышкой и практически не уменьшающимися после очередного обострения мелкопузырчатыми и среднепузырчатыми хрипами в легких. Постепенно эмфизема усиливается, приводя к формированию легочного сердца. Изменения функции внешнего дыхания вначале происходят по обструктивному, а потом — по смешанному обструктивно-рестриктивному типу. Обычно диагностируют как хроническую пневмонию с бронхоэктазами. Описаны случаи астматического статуса. Рентгенологически — резкое усиление и деформация легочного рисунка, повышенная прозрачность легочных полей. При бронхографии двусторонние деформации бронхов 5–7-го порядка, а бронхоскопически — катарально-гнойный эндобронхит. Лечение то же, что и при хронической пневмонии.

Поражение легких при муковисцидозе (МВ). Подробные сведения о МВ см. в главе «Наследственные болезни». В 75–80% случаев МВ диагностируют смешанную легочно-кишечную форму, в 15–20% — преимущественно легочную форму заболевания. Симптомокомплекс бронхолегочных изменений при МВ на 90% определяет прогноз заболевания.

Патогенез

- Вязкий секрет слизистых желез закупоривает мелкие бронхи и приводит к обструкции периферических дыхательных путей, нарушается функция ресничек мерцательного эпителия.
- В дальнейшем присоединяется вторичная инфекция, появляется воспалительная инфильтрация слизистой оболочки бронхиального дерева с развитием облитерирующего бронхиолита, бронхоэктазов, пневмофиброза, обструктивной эмфиземы.

Клиника

- Обострения по бронхитическому типу протекают с диффузной аускультативной картиной, длительной фебрильной температурой тела.
- Пневмонии при МВ характеризуются затяжным течением, чаще локализируются в верхних отделах легких, нередко возникает двустороннее поражение, имеется склонность к ателектазам и абсцедированию.
- Характерной жалобой больных является почти постоянный мучительный приступообразный продуктивный кашель с трудноотделяемой мокротой, одышка смешанного характера.

- Дети, как правило, отстают в физическом развитии, выявляют изменения ногтевых фаланг по типу барабанных палочек, ногтей в виде часовых стекол. Грудная клетка приобретает «бочкообразную» форму, что наряду с увеличением живота придает больным муковисцидозом характерный внешний вид.
- У больных МВ часто возникают гаймориты с упорным течением; из-за нарушения выделения секрета слюнными железами возможно возникновение неспецифических паротитов.
- Хронический инфекционный процесс и нарушение переваривания и всасывания пищи приводят к утомляемости, снижению способности к обучению, характерны симптомы гиповитаминоза А и Е. Иногда физикальные данные могут быть очень скудными, что создает контраст с выраженными изменениями на рентгенограммах легких.
- Рентгенологическая картина зависит от тяжести и фазы течения заболевания. Выявляют усиление, тяжистость, сетчатость, ячеистость легочного рисунка, признаки нарушения бронхиальной проходимости, синдром заполнения альвеол (инфильтрация, альвеолярный отек), синдром «сотового легкого» (крупноячеистая деформация легочного рисунка с образованием тонкостенных полостей размером 0,3–1 см).
- При исследовании ФВД выявляют обструктивные нарушения, а по мере прогрессирования заболевания они становятся смешанными.

Диагноз

Основан на наличии клиники бронхолегочного процесса, типичных симптомов со стороны ЖКТ, выявлении случаев муковисцидоза у родственников ребенка и проведении потового теста.

Исследование хлоридов пота имеет решающее значение в подтверждении диагноза. Содержание в потовой жидкости хлоридов выше 60 ммоль/л считается диагностическим для МВ. Если концентрация хлоридов пота составляет от 40 до 60 ммоль/л и имеются клинические признаки МВ, то необходимы динамическое наблюдение с повторением исследования и проведение ДНК-диагностики.

В настоящее время существует неинвазивный метод, позволяющий идентифицировать наиболее распространенные мутации путем исследования ДНК из материала, взятого браш-биопсией (соскоб) с внутренней поверхности щеки. МВ может протекать в 1–2% случаев с нормальными показателями хлоридов пота. Однако есть заболевания, при которых потовый тест тоже может быть положительным или пограничным (надпочечниковая недостаточность, псевдоальдостеронизм, гипопаратиреоз, гипотиреоз и др.).

Лечение

Сводится к разжижению вязкого бронхиального секрета, улучшению дренажной функции бронхов и антимикробной терапии, лечению осложнений МВ.

- С целью улучшения дренажной функции бронхов и борьбы с мукостазом постоянно используют муколитические препараты. Предпочтение отдают N-ацетилцистеину (Флуимуцил, Мукосальвин) в виде ингаляций и/или per os. Преимущество препаратов этой группы состоит в том, что они в меньшей степени повреждают слизистую оболочку при длительном использовании и обладают антиоксидантными свойствами. Используют при МВ для уменьшения вязкости мокроты и препарат α -ДНК-азы Пульмозин (с помощью небулайзера ингаляционно).
- Назначение муколитиков необходимо сочетать с проведением постоянной кинезитерапии, постурального дренажа, вибромассажа и использованием РЕР-масок для дыхания с повышенным сопротивлением на выдохе.
- Антимикробную терапию проводят в соответствии с чувствительностью выделенных микроорганизмов. Присоединение *Pseudomonas aeruginosa* является плохим прогностическим признаком для больного МВ, и при этом обязательно внутривенное введение антибиотиков, к которым чувствителен микроорганизм у конкретного больного (амикацин, ципрофлоксацин, карбенициллин, фортум, имипенем и др.). В настоящее время у больных МВ рекомендуют профилактические курсы антибиотиков (например, азитромицин 5 мг/кг 2 раза в неделю в течение 6 мес), что уменьшает и прогрессирующее ухудшение легочных функций [Капранов Н. И., 2000].

Важную роль в успешном лечении больных МВ играет правильная организация диспансерного наблюдения. МВ является не только медицинской, но и социальной проблемой. В настоящее время в России, как и во всем мире, существует ассоциация родителей детей, больных МВ, где проводят обучение родителей, оказывают социальную помощь.

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Терминология. Понятие «аллергия» (греч. *allos* — иной, другой, *ergon* — действие) предложено австрийским педиатром Клеменсом фон Пирке в 1906 г. для обозначения состояния измененной (повышенной) реактивности (гиперчувствительности) после повторного введения сывороток с лечебной целью. За несколько лет до этого (1902 г.) С. Рише и П. Портье описали феномен «анафилаксия» (от греч. *apa* — обратное, противоположное действие, *phylaxis* — защита), наблюдая при повторном введении собаке экстракта *Filaria filaris* вместо синтеза специфических антител (АТ) и профилактического (*pro* — способствующий) эффекта шоковую реакцию с фатальным исходом. В 1921 г. С. Пауснитц и Г. Кюстнер показали, что реакции гиперчувствительности немедленного типа опосредуются антителами, содержащимися в сыворотке крови. С 1925 г. по предложению А. Кока и Е. Грова, антитела, определяющие развитие гиперчувствительности немедленного типа (ГНТ), стали называть реагинами. В 1967 г. К. Ишизака и Т. Ишизака был описан новый класс иммуноглобулинов — IgE и установлено, что реагены относятся именно к этому классу иммуноглобулинов.

Термин **аллергия** издавна используют для обозначения гиперчувствительности организма к веществам антигенной природы (АГ), проявляющейся в сенсibilизированном организме в виде гиперергического воспаления (местно) или шока (в случае генерализованного ответа). Аллергия, хотя и обеспечивает уничтожение «чужого» в очаге воспаления, но, будучи гиперергическим процессом, является одной из форм иммунопатологии, наряду с аутоагрессией (аутоиммунные заболевания) и иммунодефицитными состояниями (первичными или вторичными). Поэтому понятно определение видного отечественного патофизиолога-аллерголога В. И. Пыцкого (2003): *«аллергия есть патологический процесс, в основе которого лежит повреждение, вызываемое реакцией иммунной системы на экзогенный аллерген»*.

Комиссия Европейской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов (ЕААСI, 2002) предложила следующее определение: *«Гиперчувствительность* вызывает объективно воспроизводимые симптомы или признаки, развивающиеся после контакта с определенным стимулом в дозах, к которым толерантны нормальные субъекты». Согласно ЕААСI (2002) *«Атопия* является персональной или семейной тенденцией продуцировать IgE-антитела в ответ на низкие дозы аллергенов, обычно белков, и вызывать типичные симптомы, такие как бронхиальная астма, риноконъюнктивит или экзема/дерматит».

Распространенность. От 10 до 15% населения Земли имеет аллергический (атопический) диатез, то есть готовность к сенсibilизации с последующим развитием аллергических реакций I типа и аллергических заболеваний вследствие наследственных, врожденных и приобретенных особенностей иммунитета, обмена веществ, нейровегетативной системы. По данным Роя Паттерсона (2000), аллергическими заболеваниями страдает 20% населения, серьезными хроническими заболеваниями аллергического генеза — 10%.

Этиология. Аллергические расстройства разной степени тяжести — от кожных реакций до анафилактического шока — развиваются обычно у предрасположенных к аллергии лиц вследствие контакта с аллергенами — антигенами, способными вызывать аллергические реакции. Различают полноценные аллергены и гаптены. Полноценные аллергены представляют собой белки или гликопротеины с высокой молекулярной массой. Гаптены имеют низкий молекулярный вес и приобретают свойства полноценных аллергенов после образования ковалентных связей с белками (в частности с альбуминами) в организме человека.

Различают экзогенные (попадающие извне) и эндогенные аллергены. Аллергические заболевания у детей являются следствием сенсibilизации к экзогенным, преимущественно неинфекционным, аллергенам.

Основные группы экзогенных аллергенов

1. Аэроаллергены — находящиеся в воздухе в значительном количестве аллергены:
 - пыльцевые аллергены (деревьев, трав, сорняков);
 - аллергены домашней пыли (комплекс аллергенов домашней пыли, аллергены клещей домашней пыли, аллергены тараканов);
 - аллергены грибов (внедомашние, внутридомашние);
 - эпителий и другие аллергены животных.
2. Пищевые аллергены.
3. Лекарственные аллергены.
4. Аллергены яда жалящих насекомых.

Классификация. При описании аллергических болезней используют два принципа: нозологический и этиологический. Первый, *нозологический принцип* является основным и предусматривает написание в диагнозе названия определенной болезни. К аллергическим заболеваниям относят: поллиноз, atopический дерматит, крапивницу и отек Квинке, анафилактический шок, сывороточную болезнь, аллергический ринит, другие аллергические заболевания верхних дыхательных путей (фарингит, ларингит, трахеит), бронхиальную астму, экзогенный аллергический альвеолит.

Этиологический принцип, как правило, используют в случаях, когда в патологический процесс у пациента вовлечено несколько органов и систем. Он предполагает указание на первом месте причины расстройства, например, пищевая аллергия, лекарственная аллергия, инсектная аллергия с последующим уточнением конкретных клинических проявлений.

В последние годы в педиатрии начинают использовать термин *атопическая болезнь* или «*атопический марш*» — аллергические заболевания, развивающиеся последовательно и/или сочетанно у детей с генетической предрасположенностью к гиперпродукции специфических IgE к экзогенным неинфекционным аллергенам и последовательным вовлечением в патологический процесс нескольких систем организма. Патофизиологическая классификация аллергии Р. Желла и П. Кумбса подразумевает деление аллергических реакций на 4 типа (рис. 27). Необходимо подчеркнуть, что такое разделение на типы аллергии основано на преобладающей форме иммунного ответа. В реальной действительности имеется тесная связь между ними и часто сочетание.

Немецкая школа иммунологов предлагает выделение V типа аллергии, при которой АТ к клеточным рецепторам (например, к гормонам) оказывают стимулирующий или блокирующий эффекты на функцию данных клеток-мишеней. Они же предложили отдельно рассматривать тип VI (или IIa), при котором цитолиз, осуществляемый при участии специфических антител (не активирующих комплемент), опосредуется через FcR клетки — неспецифических киллеров. Это так называемая АЗКЦ — антителозависимая клеточная цитотоксичность, с помощью которой организм освобождается от зараженных вирусом клеток и бактериальных агентов, не погибающих внутри фагоцитов (например, грамотрицательных кокков).

Патогенез. Аллергический процесс последовательно проходит стадии:

- **иммунологическую**: взаимодействие АГ с гомоцитотропными АТ классов IgE или IgG4, фиксированными на тучной клетке (**I тип** — *реакции гиперчувствительности немедленного типа*), специфического участка АТ с АГ мембраны клетки-мишени (**II тип** — *цитотоксическое повреждение*), неспецифической фиксации ЦИК на клетке, имеющей FcR и C3R (**III тип** — *болезни иммунных комплексов, васкулиты*) или специфического Т-клеточного рецептора клетки-киллера с АГ мембраны клетки-мишени (**IV тип** — *гиперчувствительность замедленного типа* — ГЗТ). Таким образом, вовлечение клеток — особенность аллергической формы иммунного ответа вообще;
- **патохимическую** — освобождение и синтез химических медиаторов аллергии;
- **патофизиологическую** — клинические проявления.

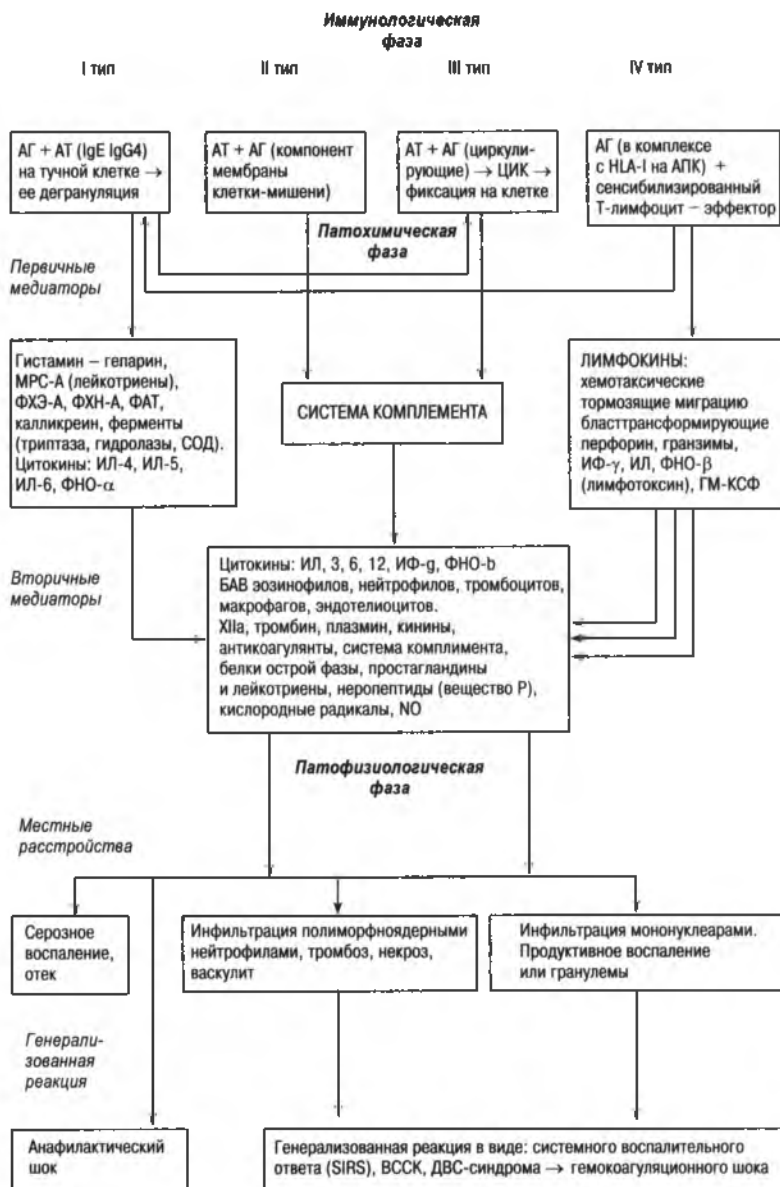


Рис. 27. Патогенез четырех типов аллергических реакций (по Р. Джеллу и П. Кумбсу).

АГ — антиген, АТ — антитело, МРС-А — медленно реагирующая субстанция анафилаксии, ФХЗ — фактор хемотаксиса эозинофилов, ФХН — фактор хемотаксиса нейтрофилов, ФАТ — фактор активации тромбоцитов, ИЛ — интерлейкин, ФНО — фактор некроза опухоли, ИФ — интерфероны, БАВ — биологически активные вещества, NO — оксид азота, ГМ-КСФ — колониестимулирующий фактор гранулоцитов и моноцитов, АПК — антигенпрезентирующая клетка, СОД — супероксид-дистимутаза, ВССК — внутрисосудистое свертывание крови.

Развитие иммунологической фазы любого типа аллергических реакций является следствием активации клеток иммунной системы, которые (в зависимости от качества аллергена и индивидуальных особенностей иммунной системы человека) синтезируют различные по направленности влияния цитокины, что определяет итог иммунологической фазы.

Основой иммунологической фазы при **атопических заболеваниях** является IgE-зависимый тип аллергических реакций. Этот тип реагирования характеризуют также как реагиновый, анафилактический; гиперчувствительность немедленного типа. Следствием первичного контакта с экзогенными аллергенами в организме человека, предрасположенного к развитию атопических реакций и заболеваний, является гиперпродукция специфических IgE-антител, которые фиксируются на мембранах тучных клеток. При атопических болезнях тучные клетки являются клетками-мишенями. Они в основном расположены в слизистых оболочках респираторного и желудочно-кишечного тракта, в коже.

«Ранняя фаза» анафилаксии. В патохимической стадии выделяют этап освобождения первичных медиаторов и образования вторичных медиаторов. Ключевым механизмом местных и общих проявлений аллергии I типа является дегрануляция тучных клеток с выделением преформированных первичных медиаторов, транспортируемых и синтезируемых данной клеткой. Среди медиаторов первыми по времени (уже на 3-й минуте) освобождаются гистамин, фактор активации тромбоцитов (ФАТ), фактор хемотаксиса эозинофилов (ФХЭ), простагландин D.

Далее в течение получаса выделяются лейкотриены (медленно реагирующая субстанция анафилаксии — МРС-А), тромбоксан A₂, эндоперекиси, а также активные формы кининов, активирующих фактор XII свертывания крови, то есть каскад коагуляции.

Одновременно из тучных клеток освобождается целый спектр ферментов, а также цитокины (рис. 28). Взаимонаправленные позитивные сигналы Th2-хелперов, тучных клеток и эозинофилов создают порочный круг, поддерживающий аллергическое воспаление. Это так называемая «ранняя фаза» анафилаксии.

«Поздняя фаза» отмечается через 6–12 ч (только при высоких концентрациях АГ) и имеет выраженный компонент воспаления, опосредованный медиаторами активированных эозинофилов, полиморфноядерных гранулоцитов, тромбоцитов и макрофагов. В этой фазе происходит повышение сосудистой проницаемости, миграция лейкоцитов по поверхности эндотелия («эффект роллинга») за счет их взаимодействия с молекулами адгезии, закрепление клеток на эндотелии сосудов в месте реакции и миграция клеток в ткани.

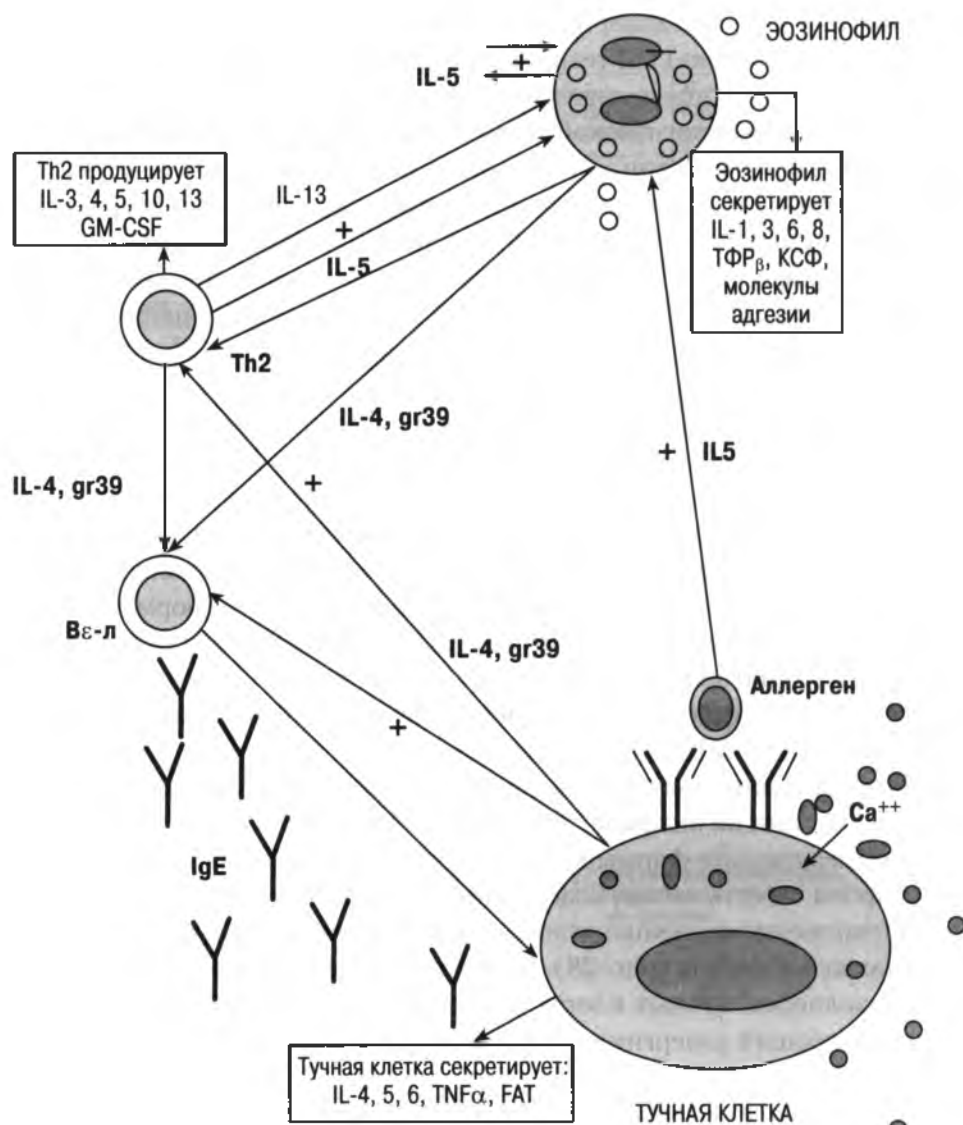


Рис. 28. Взаимодействие Th2-хелперов, тучных клеток и эозинофилов в патогенезе I типа аллергии.

IL — интерлейкин; Th2 — Т-лимфоцит хелпер 2-го типа; GSM-CSF — гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор; ТФР — трансформирующий фактор роста; КСФ — колониестимулирующий фактор; FAT — фактор активации тромбоцитов; TNF — фактор некроза опухолей, ВЭ-л — ВЭ-лимфоциты, gr39 — мембраносвязанные молекулы.

Патофизиологическая фаза острой (ранней) аллергической реакции характеризуется клиническими проявлениями, характерными для острого серозного воспаления: острый спазм гладкой мускулатуры, отек слизистых оболочек, гиперсекреция. Клиническими примерами могут служить появление бронхоспазма при бронхиальной астме, ринорея при аллергическом рините, появление уртикарных высыпаний на коже при острой крапивнице. Синтез и выделение активированными тучными клетками ряда интерлейкинов, факторов активации и хемоаттрактантов приводит к тому, что в очаг острого аллергического воспаления привлекаются клетки крови — нейтрофилы, лимфоциты, эозинофилы, что приводит в ряде случаев к развитию хронического аллергического воспаления.

Пусковой момент воспаления при аллергии типа II (антитело-опосредованный, цитотоксический) и III (иммунокомплексно-опосредованный, тип Артюса, «болезни иммунных комплексов») — активация системы комплемента. Компоненты системы комплемента, активируемого в данном случае по классическому пути, обладают спектром эффектов: хемотаксическим и анафилатоксическим C3a, C5a (неспецифическая дегрануляция тучных клеток), опсонизирующим — C3b, активирующим выброс гранул нейтрофилами — C5a, цитолитическим — «мембраноатакующий комплекс» — C6, C7, C9. Морфологическая характеристика депозитов комплемента при реакциях II и III типов различна.

Первичные медиаторы IV типа аллергии — лимфокины (цитокины), выделяющиеся из специфических Т-лимфоцитов и обладающие спектром эффектов (хемотаксическим, бласт-трансформирующим свойствами, а также цитолитическими и регуляторными).

Вторичные медиаторы аллергии всех типов — общие. Как указывалось выше, это медиаторы воспаления, гемостаза, кроветворения: биологически активные вещества (БАВ) лейкоцитов крови, тромбоцитов, эндотелиоцитов; каскадноактивируемые протеолитические системы плазмы (система свертывания, плазминовая, кининовая, комплемента), метаболиты арахидоновой кислоты, активные формы кислорода, NO, провоспалительные цитокины, хемоаттрактанты, факторы роста, нейропептиды (типа вещества P). Необходимо помнить, что в процессе активации каскадных систем плазмы образуются новые биологически активные вещества (C3a, C5a-анафилатоксины, вызывающие прямую дегрануляцию тучной клетки; брадикинин — вазоактивный пептид, активные протеазы, повышающие проницаемость сосудистой стенки, и многие другие).

Клинические проявления аллергических заболеваний являются интегративным результатом действия первичных и вторичных медиаторов с преобладанием отдельных групп веществ в зависимости от типа аллергии. В регуляции аллергического воспаления принимает участие нейроэндокринная система через систему трансмисмиттеров, нейропептидов, тканевых гор-

монов. Гомеостатический контроль осуществляется при участии адренергической, холинергической и неадренергической-нехолинергической нервной системы. Аллергены, вызывающие IgE-опосредованные аллергические реакции, являются тимусзависимыми, то есть требуют обязательного участия Т-хелперов для индукции иммунного ответа. При этом хелперы 2-го типа (Th2), как видно на рис. 28, через ИЛ-4 стимулируют В-лимфоциты к синтезу специфических антител класса IgE; через ИЛ-3 обеспечивают созревание и вовлечение в воспаление тучных клеток; через ИЛ-4, 5 — эозинофилов; а через колониестимулирующий фактор — макрофагов. Таким образом, Т-хелперы 2-го типа, тучные клетки и эозинофилы с помощью цитокинов (ИЛ-4, 5, 13) и мембранно-связанных молекул (gr39), при участии IgE антител создают сеть взаимонаправленных позитивных сигналов (порочный круг), поддерживающих аллергическое воспаление (I тип аллергии).

Ниже перечислены генетические и негенетические факторы, определяющие результат первичного иммунологического ответа (сенсibilизация, иммунизация, толерантность):

Генетические факторы:

1. Контроль продукции и дифференцировки иммунокомпетентных клеток (через HLA).
2. Контроль спектра хелперов (Th1 Th2).
3. Контроль переключения синтеза классов Ig.
4. Контроль специфического иммунного ответа на данный АГ в момент презентации (HLA-2 класса).
5. Контроль продукции молекул адгезии.
6. Контроль реактивности ткани (бронхов — кожи).
7. Контроль местной продукции нейропептидов (типа вещества Р ВИП и других).
8. Контроль экспрессии рецепторов клеток (адрено-холино- аминных, цитокиновых FcR).
9. Контроль продукции биологически активных веществ клетками (полиморфноядерными нейтрофилами эозинофилами тромбоцитами моноцитами/макрофагами).

Негенетические факторы:

1. Химическая природа АГ (белки гаптены липополисахариды).
2. Молекулярная масса АГ (большинство аллергенов — 10–20 000 дальтон).
3. Свойства поликлональных активаторов супер и перекрестно реагирующих антигенов.
4. Доза АГ (малые — сенсibilизирующие большие часто толерогенны).
5. Путь введения (внутрикожный — сенсibilизирует внутривенный часто вызывает толерантность).
6. Растворимые АГ (циркулирующие) толерогены АГ — на клеточных мембранах — иммуногены.
7. Кинетика АГ (персистенция способствует повышению уровня ЦИК).
8. Участие адывантов.
9. Функциональное состояние системы мононуклеарных фагоцитов — РЭС.

Наиболее типичными болезнями, в основе которых лежит хроническое аллергическое воспаление, являются бронхиальная астма (БА) и атопический дерматит (АД). В то же время, при атопических БА и АД в настоящее время выявляют, с одной стороны, больных с не IgE-опосредованными формами болезни, с другой — выделяют и неатопические варианты БА и АД. При этом, атопия может быть наследственно обусловленной и приобретенной (быть эпизодической или длительной) на фоне повреждения естествен-

ных барьеров (инфекционного, из-за чрезмерных экологических воздействий, дефицита витаминов и микроэлементов и др.), иммунодефицитов. ЕААСІ (2002) так подытоживает современные представления о механизмах развития гиперчувствительности, то есть аллергии (рис. 29).

1. Элиминационная терапия — снижение или устранение контакта с аллергенами.
2. Медикаментозное воздействие на патохимическую, патофизиологическую и иммунологическую фазы аллергического воспаления:
 - Антагонисты медиаторов аллергии (антигистаминовые, антилейкотриеновые препараты).
 - Противовоспалительные средства, уменьшающие хроническое аллергическое воспаление (глюкокортикостероиды системного и местного действия).

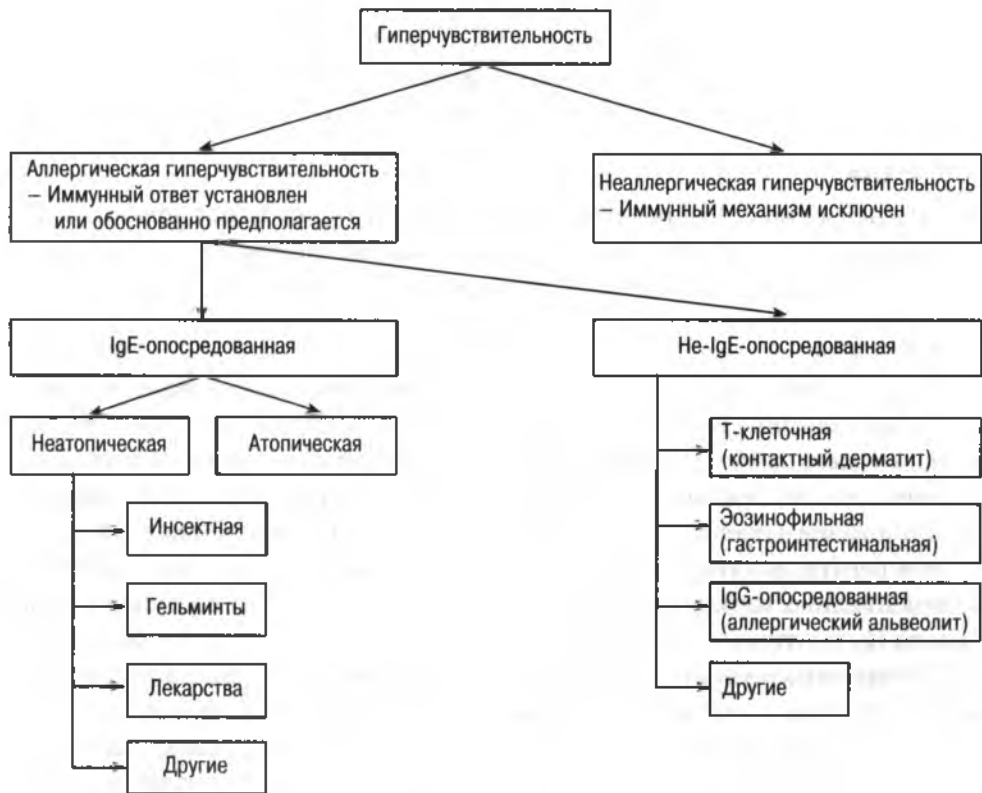


Рис. 29. Классификация видов гиперчувствительности (ЕААСІ, 2002).

- Стабилизаторы клеточных мембран (кромоны).
 - Анти-IgE-антитела.
3. Немедикаментозное воздействие на иммунологическую, патохимическую и патофизиологическую фазы аллергического воспаления:
- Специфическая иммунотерапия (СИТ).
 - Нефармакологические вспомогательные методы лечения (баротерапия, иглорефлексотерапия, галотерапия, климатотерапия, фитотерапия, дыхательная гимнастика и др.).
4. Обучение детей и их родителей.

АНАФИЛАКТИЧЕСКИЙ ШОК

Анафилактический шок — АШ (точнее, коллапс) — острая, системная реакция сенсibilизированного организма на повторный контакт с антигеном, с декомпенсированным нарушением гемодинамики, опосредованная аллергическими реакциями I типа (IgE-антитела, реагины).

Клинически от нее ничем не отличается анафилактоидная реакция (АР), патогенетически не связанная с антиген-антитело взаимодействием.

Частота

Лекарственный АШ развивается у 1 на 2700 госпитализированных. Регистрируют 0,4–2 летальных исхода на 1 млн населения в год от АШ в ответ на укус перепончатокрылых насекомых [Паттерсон Р. и соавт., 2000].

Этиология

Антиген может попадать в организм любым путем: парентерально (введение медикаментов), орально (аллергены пищи), ингаляционно, местно (укусы насекомых, змей). При реакции на медикаменты наиболее часто АШ наблюдают после введения пенициллина или рентгеноконтрастных средств с использованием препаратов йода (1 случай на 6–8 млн введений пенициллина или рентгеноконтрастных исследований), реже — других антибиотиков, полипептидных гормонов (АКТГ, ТТГ, инсулина), новокаина, лизоцима, витамина В₁₂, противостолбнячной и других сывороток, иммуноглобулина. Не исключена возможность возникновения АШ при проведении профилактических прививок, кожных скарификационных проб с экзогенными аллергенами и при проведении специфической гипосенсибилизации. АШ может развиваться при попадании в организм пищевых аллергенов (чаще коровьего молока, орехов, рыбы, белка куриного яйца). Опасность возникновения АШ возрастает при употреблении в пищу причиннозначимого пищевого аллергена после его элиминации. Возможно возникновение АШ и АР на консер-

ванты, добавляемые к пищевым продуктам — метилбисульфит, глутамат, аспартаг. АР может появиться после резкого охлаждения у больных холодовой крапивницей, после йодированных рентгеноконтрастных веществ, токсинов насекомых, при введении декстранов (реополиглюкин и др.), желатины, лизоцима, опиатов, кураре, d-тубокурарина, каптоприла, при укусах насекомых, очень интенсивном солнечном или ультрафиолетовом облучении. Иногда причина АШ и АР остается невыясненной.

Патогенез

Под влиянием взаимодействия аллергена и антитела из тучных клеток и базофилов происходит массивный системный выброс первичных медиаторов анафилаксии (гистамина, медленно реагирующей субстанции анафилаксии и других лейкотриенов, факторов хемотаксина нейтрофилов и эозинофилов, серотонина и др.) с последующей активацией протеолитических систем крови (кининовой, тромбиновой, фибринолитической).

Патофизиологическая реакция заключается в нарушении микроциркуляции, падении системного артериального давления, депонировании крови в портальной системе (децентрализация кровообращения), бронхоспазме, развитии отека гортани, легких, мозга. Как и при любом виде шока, закономерно развивается рассеянное внутрисосудистое свертывание крови. АР развивается без участия реакинов путем активации базофилов и тучных клеток анафилатоксинами C3a и C5a (альтернативный путь активации комплемента). Подобный патогенетический механизм возможен.

Клиническая картина

Тяжесть АШ, как правило, обратно пропорциональна времени, прошедшему с момента контакта с аллергеном, то есть, чем меньше времени проходит от контакта с аллергеном до появления клинических симптомов, тем тяжелее протекает АШ. При парентеральном попадании аллергена после короткого периода предвестников (слабость, чувство страха, беспокойство и др.) больной «обмякает», теряет сознание, появляется проливной пот и резкая бледность кожи, пена у рта, недержание мочи и кала, судороги, кома. Спасти больного может только энергичное, активное лечение. Смерть может наступить в любой момент. После проглатывания аллергена обычно в течение первых 30 мин появляется покалывание вокруг рта, в области лица. У больного возникает беспокойство, чувство дискомфорта и страха смерти, прилива к голове, генерализованное покраснение кожи, тошнота.

Одновременно появляются кожные поражения (уртикарная сыпь, ангионевротический отек, зуд и др.); респираторные нарушения (охриплый голос, чихание, кашель, затрудненный вдох-стридор, чувство сдавления в горле и груди, свистящее дыхание, одышка, заложенность носовых ходов,

ринорея, конъюнктивит); сердечно-сосудистые расстройства (тахикардия, приглушение тонов сердца, гипотензия, пульс слабого наполнения, сердечные аритмии); признаки поражения желудочно-кишечного тракта (спастические боли в животе, рвота, диарея). Затем может появиться бледность, проливной пот, аритмия, остановка сердца, дыхания.

Диагноз

Диагноз основан на совокупности анамнестических и клинических данных. Дифференциальный диагноз проводят с другими видами шока: травматическим, постгеморрагическим, кардиогенным, септическим и др., а также вазовагальным коллапсом. Для вазовагального коллапса типичны брадикардия, тошнота и отсутствие респираторных и кожных проявлений аллергии.

Лечение

Ребенка укладывают на бок во избежание асфиксии в результате аспирации рвотных масс, западения языка (при отсутствии рвоты больного укладывают на спину с приподнятым ножным концом). Пациента обкладывают грелками, обеспечивают доступ свежего воздуха, проходимость дыхательных путей, начинают кислородотерапию.

Выше места введения препарата (если он введен в конечность) или укуса насекомого накладывают жгут. Место введения препарата (укуса) обкладывают льдом для замедления всасывания антигена. Затем одновременно и очень быстро проводят следующие мероприятия.

1. Подкожно вводят 0,1 % раствор адреналина (внутримышечно адреналин вводить не следует, ибо он расширяет сосуды скелетных мышц, что усиливает децентрализацию кровообращения), или 1 % раствор мезатона или норадrenalина в дозе 0,01 мл/кг; 10 % раствор кофеина от 0,1 до 1 мл или кордиамин от 0,1 до 1 мл. Введение этих препаратов повторяют через 15–20 мин. Если артериальное давление не поднимается, сохраняется общая слабость, то приступают к внутривенному введению 0,01 % раствора адреналина или 0,1 % раствора мезатона (1 мл ампульного 0,1 % раствора адреналина разводят в 10 мл изотонического раствора натрия хлорида) в дозе 0,1 мл/кг, вводят медленно в 10–20 мл 5 % раствора глюкозы. Можно 1 мл 0,1 % раствора адреналина добавить к 250 мл 5 % раствора глюкозы (1 мл полученного раствора будет содержать 4 мкг адреналина) и вводить его со скоростью 0,1 мкг/кг/мин, постепенно повышая дозу до 1,5 мкг/кг/мин для подъема артериального давления. Быстрое внутривенное введение коллоидных (не белковых!) кровозаменителей или изотонического

раствора натрия хлорида (15 мл/кг/мин) также будет способствовать подъему давления. В некоторых случаях (олигурия, сердечная слабость) более целесообразно на фоне кислородотерапии вливание допамина (200 мг в 250 мл изотонического раствора натрия хлорида, что соответствует 800 мкг в 1 мл полученного раствора) в дозе 5 мкг/кг/мин (стартовая доза) с постепенным ее повышением до 10–14–20 мкг/кг/мин, помня, что высокие дозы допамина могут вызвать олигурию.

2. Кортикостероиды не являются средствами выведения из шока, но учитывая все их механизмы действия, целесообразно внутривенное введение метилпреднизолона (20–40 мг), преднизолона (2–3 мг/кг) или внутримышечное введение гидрокортизона (4–8 мг/кг) каждые 4–6 ч. По выходе из АШ переходят на дачу преднизолона внутрь. Отмену терапии глюкокортикоидами проводят в течение 5–7 дней.
3. При бронхоспазме и других расстройствах дыхания внутривенно вводят 2,4% раствор эуфиллина (5–7 мг/кг в 20 мл изотонического раствора натрия хлорида) каждые 4–6 ч. При последующих введениях эуфиллина дозу уменьшают в два раза или вводят постоянно струйно в дозе 1 мг/кг /час.
4. При сердечной слабости применяют глюкагон (50 мкг/кг) и сердечные гликозиды (строфантин в возрастных дозах).

Нужно следить за проходимостью дыхательных путей и при необходимости — немедленно ввести воздуховод. Внутренний диаметр интубационной трубки можно рассчитать по следующей формуле:

$$\text{Диаметр трубки в мм} = (16 + \text{возраст больного в годах}) : 4.$$

Например, для двухлетнего ребенка должна быть использована интубационная трубка с внутренним диаметром 4,5 мм.

При стойкой (в течение 20 мин) артериальной гипотензии необходимо начать ИВЛ.

5. При АШ внутримышечно (внутривенно) вводят H_1 -гистаминоблокаторы, когда систолическое артериальное давление поднимается до $\frac{2}{3}$ нормативного по возрасту — димедрол, супрастин (разовая доза для внутримышечного введения 0,5 мг/кг массы тела) или тавегил (разовая доза для внутримышечного введения 12,5 мкг/кг). Внутривенная доза антигистаминных препаратов — $\frac{1}{3}$ внутримышечной. Далее антигистаминные препараты внутрь дают в течение 3 сут. Оптимально при тяжелом АШ назначение быстродействующих антигистаминных препаратов II поколения (зиртек), H_2 -гистаминоблокаторов (циметидин 5 мг/кг или ранитидин 1 мг/кг). Применение пипольфена противопоказано в связи с его выраженным гипотензивным эффектом.

При АШ, развившемся на введение пенициллина, сразу же после выведения больного из коллапса и асфиксии показано внутримышечное введение пенициллиназы (1 000 000 ЕД).

Все больные с АШ должны быть госпитализированы, ибо течение шока может быть волнообразным. Обычно ухудшение состояния наступает через 5 и 24 ч от начала заболевания. Транспортировка больных допускается только после выведения из угрожающего жизни состояния. В стационаре проводят инфузионную терапию с целью восполнения потерь жидкости во внесосудистом пространстве и приведения ОЦК в соответствие с объемом сосудистого русла. Необходимо помнить, что у части больных (при тяжелом течении шока у всех) возможно развитие ДВС-синдрома, что может потребовать антикоагуляционной (гепарин) и антиагрегантной (курантил) терапии. Выписку из стационара проводят не ранее 10-го дня из-за возможности развития миокардита, гломерулонефрита, сывороточной болезни, энцефалита. Перечисленные возможные осложнения АШ и определяют план обследования больного в стационаре.

Важнейшим условием рациональной терапии больного с АШ является быстрота, целенаправленность и грамотность всех мероприятий, обученность персонала, его мастерство. Во всех лечебных учреждениях (в том числе в стоматологических и аллергологических кабинетах, санаториях, школах и т. д.), где проводят любые инъекции, профилактические прививки, аллергологическое обследование и специфическую иммунотерапию, должны быть все необходимые медикаменты и оборудование для выведения больного из АШ, висеть инструкции по последовательности мероприятий при оказании неотложной помощи. Медицинский персонал должен ежегодно сдавать соответствующий экзамен (зачет).

Профилактика

Перед парентеральным введением лекарств, проведением профилактических прививок необходимо выяснить, как ребенок реагировал на предшествующие введения препаратов. При наличии указаний на аллергические реакции в прошлом, необходимо проведение внутрикожных проб на чувствительность к препарату, который предполагают вводить. Чужеродные биологические препараты (лизосим, продигиозан, желатин, контрикал и др.) следует назначать детям лишь при крайней необходимости. После прививки, введения лекарственного препарата, аллергена ребенок должен находиться под наблюдением врача не менее 30 мин.

Прогноз

При АШ прогноз всегда серьезен и зависит от рациональности и своевременности терапии.

СЫВОРОТОЧНАЯ БОЛЕЗНЬ

Сывороточная болезнь (точнее, синдром) характеризуется системными иммунопатологическими расстройствами в результате парентерального введения в организм чужеродного белка — сыворотки животных.

Частота

Сывороточная болезнь встречается у 5–10 % больных, которым вводили чужеродную сыворотку.

Частота сывороточноподобной болезни, вызванной приемом антибиотиков, составляет 1,8 на 100 000 прописей цефаклора и 1 на 10 млн назначений амоксициллина и цефалексина.

Этиология

Сывороточная болезнь может развиваться как при повторном, так и при первичном введении чужеродной сыворотки (против столбняка, дифтерии, бешенства, укусов змей, ботулизма или газовой гангрены). Синдром сывороточной болезни иногда отмечают после введения β -лактанных антибиотиков, иммуноглобулинов, антилимфоцитарной и антимоноцитарной сывороток, гидантоинов, сульфаниламидов и других медикаментов.

Патогенез

В механизме развития сывороточной болезни основное значение имеет длительная циркуляция чужеродного белка в крови, образование вторичных антигенов и далее — иммунных комплексов (с обязательным участием комплемента), оседание циркулирующих иммунных комплексов в стенках мелких кровеносных сосудов и тканях с повреждением их. Это приводит к выделению большого количества биологически активных аминов (гистамин, серотонин и др.), что и определяет клиническую картину заболевания (III тип реакций гиперчувствительности). В этих случаях инкубационный период заболевания составляет 1–2 нед, а в патогенезе его главное значение имеют аллергические реакции, развивающиеся по типу феномена Артюса.

Клиническая картина

Как правило, через 7–12 дней после введения препарата, вызывающего синдром сывороточной болезни, появляются поочередно или одновременно: повышение температуры тела (у 90 % больных), увеличение лимфатических узлов (прежде всего региональных) и селезенки (10–20 %), кожные высыпания (эритематозные и папуловезикулезные) с сильным зудом (90 %), поражение суставов (артралгии, отек, гиперемия) (10–50 %), миалгия, отек и бледность лица, умеренная олигурия, тахикардия и понижение артериаль-

ного давления, расширение границ относительной сердечной тупости, вздутие легких, боли в животе, диарея, рвота. При тяжелых формах болезни могут быть поражения слизистых оболочек, мочевого синдрома (альбуминурия, цилиндрурия), неврологические осложнения (астения, мышечная слабость, невриты, периферическая нейропатия Гийена — Барре).

Течение

При легких формах в течение 1–3 дней наблюдается исчезновение признаков болезни, при тяжелых они держатся 2–3 нед. Прогностически неблагоприятны для полного выздоровления выраженные поражения сердца, почек, нервной системы, развитие геморрагического синдрома, отека гортани.

Лечение

Терапия зависит от формы и тяжести болезни.

При тяжелом течении сывороточной болезни прибегают к назначению глюкокортикоидов коротким курсом, инфузионной терапии с использованием раствора 5% глюкозы, изотонического раствора натрия хлорида. При более легком течении назначают антигистаминные препараты, нестероидные противовоспалительные средства (ацетилсалициловую кислоту 30–50 мг/кг в сутки в 4 приема, метиндол и др.), мочегонные, местно — противозудные мази.

Прогноз

Обычно благоприятный, если нет поражения почек и периферической нейропатии Гийена — Барре.

Профилактика

Лошадиную и другую сыворотки животных следует применять лишь при отсутствии других альтернативных путей эффективного лечения. В настоящее время используют следующие животные сыворотки: ботулинический антитоксин, дифтерийный антитоксин, столбнячный антитоксин, антирабическую сыворотку. Комитет по детским инфекциям Американской академии педиатрии (2000) для профилактики анафилактических реакций рекомендует следующую последовательность мероприятий при необходимости введения сыворотки животного:

- 1) на внутренней поверхности предплечья сделать царапину, укол или прокол и сверху опустить 1 каплю сыворотки, которую собираются вводить, в разведении 1:100 в изотоническом растворе хлорида натрия; положительной считается реакция с эритемой в диаметре более 3 мм («читать» через 15–20 мин);

2) при отрицательной реакции (у ребенка без атопического диатеза и аллергических реакций в прошлом) внутривенно вводят 0,02 мл сыворотки в разведении 1:100 (детям с атопическим диатезом вводят вначале разведение 1:1000 и через 20 мин, если нет положительной реакции, вводят 1:100), ожидают 30 мин; при отрицательной реакции вводят всю дозу лечебной сыворотки внутримышечно.

Если необходимо внутривенное введение (например, при токсической форме дифтерии), то предварительно вводят 0,5 мл сыворотки, разведенной в 10 мл изотонического раствора хлорида натрия, и лишь через 30 мин оставшуюся в разведении 1:20 (скорость введения 1 мл/мин). Необходимо контролировать возможное появление признаков анафилаксии и иметь «под рукой» все необходимое для лечения АШ. Полезно плановое назначение антигистаминных препаратов. «Десенсибилизация» для детей с положительными кожными пробами, атопическим диатезом, которым жизненно необходимо ввести чужеродную сыворотку (рекомендации Комитета по детским инфекциям Американской академии педиатрии, 2003) — табл. 75.

Таблица 75

«Десенсибилизация» к чужеродной сыворотке

Номер дозы*	Разведение сыворотки в изотоническом растворе натрия хлорида	Пути введения при двух вариантах десенсибилизации**	Объем вводимого разведения сыворотки
1	1:1000	в/в; в/к	0,1
2	1:1000	в/в; в/к	0,3
3	1:1000	в/в; п/к	0,6
4	1:100	в/в; п/к	0,1
5	1:100	в/в; п/к	0,3
6	1:100	в/в; п/к	0,6
7	1:10	в/в; п/к	0,1
8	1:10	в/в; п/к	0,3
9	1:10	в/в; п/к	0,6
10	Неразведенная	в/в; п/к	0,1
11	*	в/в; п/к	0,2
12	*	в/в; в/м	0,6
13	*	в/в; в/м	1,0

* Вводят последовательно с 15-минутными интервалами.

** Внутренний путь считают более безопасным.

Даже внутрикожный тест, не говоря уже о подкожном и внутривенном введении, может осложниться АШ. Однако считают, что внутривенный путь введения сывороток безопаснее, ибо лучше поддается контролю. Отрицательные тесты не гарантируют отсутствия АШ при введении всей дозы, что обуславливает необходимость наличия противошокового набора медикаментов при введении сывороток.

КРАПИВНИЦА И АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК

Эти заболевания — одни из наиболее распространенных аллергических поражений кожи. Примерно у 10–20 % людей хоть раз в жизни была крапивница. Крапивница и ангионевротический отек чаще развиваются у девочек.

Этиология

Выделяют иммунную и неиммунную формы заболевания.

У детей чаще аллергенами являются пищевые вещества, причем иногда атопическую крапивницу и ангионевротический отек может вызывать даже запах, например, рыбы. Некоторые пищевые продукты содержат либераторы эндогенного гистамина, освобождающие его без участия атопических антител (клубника, рыба, шоколад, томаты, лимоны, бананы, яичный белок), другие (сыр, квашеная капуста, колбасы) — гистамин в больших количествах. И в том, и в другом случае клинические проявления заболевания имеют неиммунный генез. Возможна реакция в виде крапивницы и на ингаляционные аллергены (пыльца растений, пыль, корм для аквариумных рыбок, эпидермальные аллергены: шерсть, перхоть и слюна домашних животных, перхоть лошади). Заболевание могут вызывать медикаменты (пенициллин и другие антибиотики, сульфаниламидные препараты, новокаин, ацетилсалициловая кислота, витамины группы В, препараты йода, лечебные сыворотки); укусы насекомых, глистная инвазия, лямблиоз. Физические факторы (холод, тепло, солнечное облучение, купание), психические травмы могут быть провоцирующими, особенно у детей с нервно-артритическим диатезом. Велика роль наследственности в генезе хронических форм крапивницы и ангионевротического отека. В частности, для наследственного дефицита ингибитора С1-комплемента характерен врожденный ангионевротический отек (см. главу 23). Существуют формы крапивницы, ассоциированные с диффузными болезнями соединительной ткани (красная волчанка, криоглобулинемия и др.), сывороточной болезнью, васкулитами, амилоидозом, лейкозами. Особая форма — пигментная крапивница (системный мастоцитоз).

Патогенез

Первичные медиаторы аллергии немедленного типа (гистамин, МРС-А, хемотаксические факторы эозинофилов и нейтрофилов, базофильный калликреиновый фактор), выделяющиеся из тучных клеток и базофилов, приводят к активации вторичных медиаторов — кининов, комплемента, высвобождению простагландинов, серотонина, вызывают повышение проницаемости стенки сосудов и развитие уртикарных высыпаний. Отек Квинке — это поражение более глубоких слоев кожи и подкожной клетчатки. Он может развиваться не только в коже, но и в рыхлой соединительной ткани внутренних органов — дыхательных путей, кишечника. Аллергические формы опосредованы IgE.

Клиническая картина

Через несколько минут после контакта с аллергеном у больного на коже появляется эритема, затем возникают уртикарные, сильно зудящие элементы. При реакции на пищу до появления типичных высыпаний больной ощущает покалывание языка, губ, неба, отек в этих местах, нередко резкие боли в животе. Часто наблюдают явления конъюнктивита, реже — затруднение дыхания вследствие отека гортани. Иногда у больных развивается рвота, коллапс, анафилактический шок. Высыпания на коже имеют разнообразный характер: узелковые, волдыри различных размеров и причудливой формы. При пищевой аллергии могут быть периоральный и перианальный дерматит. У больных отмечается особый вид дермографизма — быстрая стойкая папулезная реакция, напоминающая реакцию кожи на введение гистамина. Крапивница, являющаяся проявлением так называемой ложной пищевой аллергии, то есть вызываемая гистамином, высвобождающимся в результате неспецифических процессов или поступающим в организм извне, сопровождается болями в животе, метеоризмом, иногда рвотой, обмороком, коллапсом.

Выделяют различные клинические формы крапивницы.

Аллергическая крапивница — заболевание аллергического генеза, опосредованное IgE, вызываемое чаще всего контактом с аллергенами пищевых продуктов, лекарств, яда перепончатокрылых насекомых, пыльцы растений, домашней пыли. Характерно наличие «атопического анамнеза», сочетание с респираторными проявлениями аллергии, четкая связь между воздействием аллергена и развитием обострения заболевания. Высыпания характеризуются выраженным зудом, полной обратимостью.

Холодовая крапивница — заболевание неаллергического генеза, вызывается воздействием низкой температуры. Может носить как локализованный, так и генерализованный характер, сочетаться с ангионевротическим отеком (отек Квинке) и быть фатальной при общем охлаждении.

Холинергическая крапивница — заболевание также неаллергического генеза, характеризующееся множеством мелких (5–10 мм) уртикарных элементов на коже после перегрева, бани, горячего душа (*тепловая крапивница*). Поражения полностью обратимы.

Крапивница физического напряжения — провоцируется физической нагрузкой и проявляется в виде холинергической крапивницы, свистящего дыхания и артериальной гипотензии. Ее развитие часто связано с принятием аллергогенной пищи до физической нагрузки.

Солнечная крапивница — начинается через несколько минут и проходит через 1–2 ч после инсоляции.

Дермографическая (механическая) крапивница — неаллергическое заболевание с возникновением линейных уртикарных элементов и гиперемии кожи в результате механического раздражения (сдавление одеждой, кожные складки и др.).

Контактная крапивница — обусловлена непосредственным контактом кожи с причинно значимым повреждающим фактором — попадание жидкости, химических или биологических веществ и развитие поражения именно в этом месте.

Крапивница при диффузных болезнях соединительной ткани (коллагенозах).

Крапивница при гельминтозах и других паразитозах.

Идиопатическая крапивница — причина не установлена.

Острая крапивница — отеки и уртикарные высыпания держатся от нескольких часов до нескольких дней.

Хроническая крапивница — заболевание персистирует более 6 нед и обычно вызвано неиммунными факторами. Примерно в 70% случаев причина остается неясной.

Ангионевротический отек (отек Квинке) — см. раздел «Наследственные иммунодефициты»).

Осложнения

Анафилактический шок, отек гортани (круп), бронхоспазм, неврологические расстройства.

Диагноз

Российские стандарты диагностики и лечения «Иммунопатология и аллергия» (2001) содержат следующие рекомендации по аллергологическому обследованию больных крапивницей:

- Аллергологический анамнез (включая фармакологический и пищевой).
- Prick и скарификационные кожные тесты с атопическими аллергенами и внутрикожные тесты с инфекционными аллергенами.
- Тесты: холодовой (Дункан-тест), тепловой, со жгутом.
- У больных с подозрением на лекарственную крапивницу проводят доступные в данном лечебном учреждении тесты *in vitro* или *in vivo*.

Кожные тесты проводят больным вне обострения крапивницы и приема антигистаминных препаратов или глюкокортикостероидов. У всех детей с крапивницей необходимо исключить паразитозы.

Дифференциальный диагноз

При хронической крапивнице следует исключить мастоцитоз, диффузные болезни соединительной ткани (коллагенозы), варианты многоформной эритемы, буллезного пемфигоида, герпеса, герпетического дерматита.

Лечение

Самое существенное — устранение контакта с причинным фактором (если он установлен). На ранних стадиях реакции на пищу целесообразно назначение солевого слабительного. Основными медикаментами, назначаемыми при крапивнице, являются антигистаминные препараты (дозы см. табл. 76).

Антигистаминные препараты I поколения обладают седативным и холинолитическим эффектом, могут вызвать развитие тахифилаксии. Однако эти побочные эффекты наблюдаются не у всех больных. Эти препараты эффективны при сильном зуде, вегетативной дисфункции по ваготоническому типу. Фенкарол и Перитол обладают антисеротониновым эффектом. Димедрол и пипольфен в настоящее время у детей используют все реже из-за высокого риска развития нежелательных эффектов.

Антигистаминные препараты II поколения значительно меньше проникают через гематоэнцефалический барьер и не оказывают выраженного седативного эффекта. Они обладают высоким сродством к H_1 -рецепторам, быстрым началом действия, продолжительным терапевтическим эффектом, не вызывая тахифилаксии. Помимо селективного ингибирования гистаминовых H_1 -рецепторов, препараты II поколения тормозят раннюю и позднюю фазы аллергической реакции, оказывают комбинированное противоаллергическое и противовоспалительное действие. Они способны снижать высвобождение гистамина из тучных клеток и базофилов, ингибировать продукцию и освобождение лейкотриенов, образование молекул адгезии разных классов, замедлять поток кальция в клетку, активацию эозинофилов и тромбоцитов.

Антигистаминные препараты для приема внутрь

Название препарата		Форма выпуска	Дозы и кратность назначения
Торговое	Генерическое (химическое)		
1	2	3	4
Препараты I поколения			
Димедрол*	Дифенгидрамин	Таблетки по 0,05 Ампулы по 1 мл 1% раствора	Детям 1 мг/кг на прием и 3–5 мг/кг в сутки
Диазолин	Мебгидролин	Таблетки по 0,05 и 0,1	До 2 лет – 50–150 мг; от 2 до 5 лет – 50–100 мг; от 5 до 10 лет – по 100–200 мг в сутки, разделенные на 2–3 приема
Пипольфен*	Дипразин, прометазин	Таблетки по 0,025 и ампулы по 2 мл 2,5% раствора	Детям по 1–1,5 мг/кг в сутки, разделенные на 2–3 приема
Перитол	Ципрогептадин	Таблетки по 0,004; сироп (1 мл = 400 мкг)	От 6 мес до 2 лет (по особым показаниям!) 0,4 мг/кг в сутки; от 2 до 6 лет – до 6 мг в сутки; от 6 до 14 лет – до 12 мг в сутки; кратность приема – 3 раза в сутки
Супрастин*	Хлоропирамин	Таблетки по 0,025 Ампулы по 1 мл 2% раствора	До 1 года по 6,25 мг; от 1 до 6 лет по 8,3 мг; от 6 до 14 лет – по 12,5 мг (1/2 табл.) на прием; кратность приема – 2–3 раза в сутки
Тавегил	Клемастин	Таблетки по 0,001	От 6 до 12 лет – по 0,5–1,0 мг; старше 12 лет – 1 мг на прием; кратность приема – 2 раза в сутки
Фенистил	Диметинден малеат	Капли для приема внутрь (1 мл = 20 кап. = 1 мг); капсулы 0,004	От 1 мес до 1 года по 3–10 капель; от 1 года до 3 лет – по 10–15 капель; старше 3 лет – по 15–20 капель на прием; кратность приема 3 раза в сутки; детям старше 12 лет – 1 капсула 1 раз в сутки
Фенкарол	Хинуклидил	Таблетки по 0,01; 0,025	До 3 лет – по 5 мг; от 3 до 7 лет – по 10–15 мг; от 7 лет и старше – по 15–25 мг на прием; кратность приема 2–3 раза в сутки
Задитен, Кетоф	Кетотифен	Таблетки по 0,001; сироп (1 мл = 0,2 мг)	От 1 года до 3 лет по 0,0005; старше 3 лет по 0,001 на прием; кратность приема – 2 раза в сутки
Препараты II поколения			
Зиртек	Цетиризин	Таблетки по 0,01; капли 10 мл (1 мл = 20 капель = 10 мг)	Детям старше 2 лет – 0,25 мг/кг массы тела; кратность приема – 1–2 раза в сутки

Окончание табл. 76

1	2	3	4
Кларитин	Лоратадин	Таблетки по 0,01; сироп (5 мл = 0,005)	Детям старше 2 лет и с массой тела до 30 кг — по 5 мг с массой тела больше 30 кг — по 10 мг; кратность приема — 1 раз в сутки
Препараты III поколения			
Телфаст	Фексофенадин	Таблетки 0,12 и 0,18	Детям старше 12 лет — 0,12 или 0,18 г 1 раз в сутки
Эриус	Дезлоратадин	Таблетки 0,005 Сироп 0,5 мг/мл	Детям старше 12 лет — 0,005 1 раз в сутки; детям от 2 до 6 лет — 2,5 мл сиропа, детям 6–12 лет — 5 мл сиропа 1 раз в сутки

* Согласно инструкциям по применению, утвержденным Минздравом, назначение антигистаминных препаратов разрешено: с 1 мес — фенистил, димедрол, супрастин; с 2 мес — пипольфен; с 6 мес — задитен; с 1 года — тевегил, зиртек, с 2 лет — фенкарол, диазолин, кларитин, эриус.

** В настоящее время детям энтеральные формы назначают очень редко из-за побочных реакций (выраженный седативный эффект, слабость, сухость во рту, запор, тахифилаксия — постепенное снижение терапевтической эффективности) и используют лишь парентерально в составе литических смесей при высокой лихорадке или при острых аллергических реакциях (например, для облегчения сильного зуда) в дозах 0,3–0,5 мг/кг на введение.

Антигистаминные препараты III поколения телфаст и эриус — не обладают свойственным некоторым препаратам II поколения кардиотоксическим эффектом, не подвергаются биотрансформации в печени и, следовательно, не взаимодействуют с другими препаратами, метаболизирующимися в печени системой цитохром-P450. Антигистаминный эффект начинается через 1 ч, достигает максимума через 6 ч и продолжается в течение 24 ч. Препарат используют профилактически в сезон цветения этиологически значимых растений. Телфаст, эриус, зиртек и кларитин назначают один раз в сутки.

При хронической крапивнице рекомендуют назначение на длительный срок кетотифена, а при обострении — сочетание H_1 - и H_2 -гистаминоблокаторов.

При отеках гортани II и III степени вводят парентерально большие дозы преднизолона — 3–4 мг/кг («трахеостомия без ножа»), холодовую крапивницу лечат перитолом, холинергическую — гидроксизинном.

Прогноз

Улучшение состояния и исчезновение симптомов меньше чем через 72 ч у 70% больных; хроническая форма — улучшение у 30% больных [Петтерсон Р., 2000].

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

Атопический дерматит (АД) — хроническое аллергическое заболевание кожи, которое, как правило, развивается у лиц с генетической предрасположенностью к атопии. АД имеет рецидивирующее течение с возрастными особенностями клинических проявлений и характеризуется экссудативными и/или лихеноидными высыпаниями, повышением уровня сывороточного IgE и гиперчувствительностью к специфическим (аллергенным) и неспецифическим раздражителям. Термин АД заменяет используемые в прошлом диагнозы: детская экзема, нейродермит, чесотуха Бенъе и др.

Однако в настоящее время стало очевидным, что при АД, верифицированном на основании клинических проявлений, в 10–30% случаев не удастся подтвердить наличие атопических механизмов («Современная стратегия терапии атопического дерматита: программа действий педиатра» — Согласительный документ Ассоциации детских аллергологов и иммунологов России — АДАИР, Москва, 2004 год), а потому термин АД по мере расширения уровня нашего обследования и понимания болезни будет, вероятно, уточняться, а может, и модифицироваться.

Частота

АД — самое распространенное заболевание кожи у детей. По данным эпидемиологических исследований, в разных странах АД страдают от 10 до 28% детей раннего возраста. Эпидемиологические исследования, проведенные в России, показали, что распространенность АД у детей на разных территориях колеблется от 5,2 до 15,5%.

Этиология

Роль наследственной предрасположенности в формировании АД несомненна. Согласно данным литературы, приведенным АДАИР (2004), риск АД у ребенка: 10% — если родители не больны АД, 50% — если один родитель болен, 75% — если оба родителя больны. Реализация предрасположенности в клинические проявления атопии (атопический фенотип) происходит при воздействии факторов внешней среды, и даже у гомозиготных близнецов конкордантность по появлению АД примерно 80% (у гетерозиготных — 20%).

У большинства детей первого года жизни, как правило, этиологическими факторами развития АД являются пищевые аллергены. Практически любой пищевой продукт может стать причиной развития АД, но у детей первого года жизни наиболее часто развивается сенсибилизация к коровьему молоку и его продуктам, яйцу, пищевым злакам, сое, рыбе.

В дошкольном и раннем школьном возрасте причиной АД также могут быть пищевые аллергены, но они теряют свою доминирующую роль как этиологические в старших возрастных группах. По существу, при АД пищевые аллергены — это стартовая сенсибилизация, на фоне которой, в силу сходства антигенной структуры и развития перекрестных аллергических реакций между разными группами аллергенов, формируется гиперчувствительность к другим видам аллергенов. Аэроаллергены, а также медикаменты (витамины группы В, пенициллин и его полусинтетические производные, сульфаниламидные препараты, местные анестетики, нестероидные противовоспалительные препараты и др.), особенно при их бесконтрольном применении, часто становятся причинными факторами развития и обострения АД.

Staphylococcus aureus, плесневые грибы рода *Malassezia furfur* и др., колонизируя пораженные кожные покровы у детей с АД, вносят свой вклад в этиологию и патогенез АД, поддержание воспалительного процесса в коже.

К неаллергичным, провоцирующим обострение АД факторам относят: дисбактериозы кишечника, холецистопатии, употребление в пищу продуктов, содержащих ксенобиотики (красители, консерванты и др.), психоэмоциональные нагрузки, изменения метеоситуации. Бытовыми факторами риска является высокая (выше 23 °С) температура воздуха в квартире; низкая (менее 60 %) влажность; использование синтетических моющих средств в быту, пассивное курение. Климатические влияния (чрезмерно высокие или низкие температуры, резкие перепады атмосферного давления, интенсивности солнечной активности), нарушения правил ухода за кожей (раздражающее действие грубой одежды, химических веществ, горячей воды) могут усугублять воздействие причинных факторов.

Патогенез

Термин АД подразумевает иммунологический патогенез заболевания. На поверхности белых отростчатых эпидермоцитов — клеток Лангерганса — представлены рецепторы к Fc-фрагменту молекулы IgE. Наличие этих рецепторов на клетках Лангерганса является для АД строго специфичным, так как у больных бронхиальной астмой без АД, а также у больных с контактным дерматитом эти рецепторы не выявлены. Клетки Лангерганса находятся внутри эпидермиса и составляют примерно 2–4 % всех эпидермальных клеток. За счет своей формы (с продольно вытянутыми дендритами) и миграционной способности они образуют в межклеточном пространстве равномерную сеть между многочисленными кератиноцитами. При контакте с антигеном эти клетки могут покидать типичное надбазальное местоположение и перемещаться в дистально и проксимально расположенные слои тканей. Клетки Лангерганса выполняют функцию антигенпрезентирую-

щих клеток, преобразуя антигены в гранулах Бирбекка и выделяя их на поверхность клеточной мембраны. В паракортексе эти клетки вступают во взаимодействие с Th0-лимфоцитами, которые после распознавания антигена дифференцируются в Th1 и/или Th2 клетки. Th2-клетки продуцируют IL-4, IL-5, IL-10, IL-13. IL-4 и IL-13 управляют переключением В-клеток на синтез специфических IgE-антител, которые фиксируются на тучных клетках и базофилах. Повторный контакт с аллергеном приводит к дегрануляции тучных клеток и развитию немедленной (острой) стадии кожного воспаления.

За ней следует IgE-зависимая поздняя фаза реакции, характеризующаяся инфильтрацией тканей лимфоцитами, эозинофилами, тучными клетками, нейтрофилами, макрофагами. В последние годы доказано, что патогенез и прогноз АД в значительной степени определяет апоптоз — запрограммированная гибель эфферентных клеток (в частности, эозинофилов). Повышенная выживаемость клеток воспаления (прежде всего — эозинофилов) в тканях может быть одним из факторов, способствующих возникновению и поддержанию хронического воспаления кожи при АД.

Зуд кожи, который является постоянным симптомом АД, приводит к формированию зудо-расчесочного цикла: кератоциты, повреждаемые при расчесывании, высвобождают цитокины и медиаторы, которые привлекают клетки воспаления в очаг поражения.

У больных АД имеется выраженная локальная иммуносупрессия в коже, что, возможно, способствует повышенной склонности к развитию бактериальных, грибковых и вирусных (herpes simplex) инфекций.

Почти у 90% детей, больных АД, имеется колонизация кожных покровов *Staph. aureus*, хотя клинические признаки инфекционного процесса часто отсутствуют. *Staph. aureus* участвует в патогенезе АД, утяжеляя течение заболевания. Число колоний *Staph. aureus*, выделенных с кожи больного, выше при тяжелом течении АД. Стафилококковый энтеротоксин А (SEA), стафилококковый энтеротоксин В (SEB), токсин синдрома токсического шока (TSST1) обладают свойствами суперантигенов, то есть способностью активации не одного, а целого семейства клонов Т-лимфоцитов, что приводит к повышенной продукции цитокинов. Около половины детей с АД продуцируют специфические IgE-антитела к стафилококковым токсинам.

Плесневые грибы достаточно часто высевают и с пораженных участков кожи у детей с АД. Гораздо чаще, чем у взрослых (25% против 10%), выявляют положительные кожные и ингаляционные пробы с антигенами плесневых грибов *Alternaria*, *Aspergillus*, *Penicillium*, *Cladosporium* и *Candida*, а также с аллергенами клещей домашней пыли, тараканов и перхоти, слюны животных (АДАИР, 2004).

У больных АД нередко выявляют паразитозы. На ранних стадиях инвазии гельминтами формируется реактивный тип аллергической реакции с синтезом специфических IgE, их фиксацией на тучных клетках, что при повторном контакте приводит к высвобождению биологически активных веществ и усилению аллергического воспаления кожи. В ходе развития гельминта возрастает интенсивность его проникновения в ткани, происходит смена антигенов, что приводит к стимуляции синтеза IgG и IgM и развитие иммунокомплексного (III типа) иммунопатологических реакций.

При лямблиозной инвазии происходит травматизация слизистой оболочки кишечника лямблиями, формирование вторичной ферментной недостаточности, снижение выработки секреторного IgA, увеличение потока бактериальных метаболитов и токсинов из кишечника в кровь, которые вносят свой вклад в патогенез АД у детей.

Большое значение в формировании и течении АД имеют функциональные нарушения интегративной функции центральной и вегетативной нервной системы.

Не у всех детей, особенно раннего возраста, с клиническими проявлениями дерматита имеются признаки аллергического диатеза и лабораторное подтверждение атопической этиологии заболевания. До 1 года жизни изменения на коже могут быть проявлением так называемой «транзиторной пищевой аллергии», обусловленной временным повышением IgE или проявлением псевдоаллергических реакций, характерных для детей с эксудативно-катаральной аномалией конституции.

Европейские эксперты по аллергологии и клинической аллергологии в 2001 г. предложили новую классификацию аллергических реакций, в которой псевдоаллергические реакции обозначены как «неаллергическая гиперчувствительность».

У детей с неаллергической гиперчувствительностью до 1 года дерматит чаще проявляется в виде «детской экземы» (от греч. *ekzeo* — вскипать, вспыхивать). У этих больных имеет место повышенное спонтанное высвобождение биологически активных аминов из клеток-мишеней, связанное с синдромом нестабильности клеточных мембран; повышенная чувствительность клеток шокового органа к медиаторам анафилаксии, сниженная гистаминопексия. Либерация гистамина у них возможна под влиянием лектинов, содержащихся во многих фруктах, злаках, бобовых. Повышенная чувствительность клеток и сниженная гистаминопексия объясняет реакцию этих больных на продукты, содержащие гистамин (клубника, цитрусовые, бобовые, квашеная капуста, орехи, кофе и др.).

Практически у всех детей с неиммунной формой «детской экземы» имеется дискортицизм с некоторой недостаточностью секреции глюкокортикостероидов, особенно при сравнении с гиперпродукцией минералокорти-

коидов; доминирование холинергических процессов с угнетением адренергических.

Таким образом, *факторами, предрасполагающими к формированию не-аллергической гиперчувствительности, проявляющейся как АД, являются:*

- гиповитаминоз В₆ и, возможно, других витаминов (В₅, А, В₁₅);
- дефицит микроэлементов, в частности, цинка;
- дефицит ненасыщенных жирных кислот;
- глистные и паразитарные инвазии;
- нарушенные пищеварительные процессы (дефекты расщепления дисахаридов, белков, жиров), холецистопатии и дисбактериозы кишечника, приводящие к увеличению потока в кровь из кишечника бактериальных метаболитов и токсинов (прежде всего — эндотоксинов грамотрицательной флоры);
- избыток в продуктах питания ксенобиотиков и анутриентов (различных добавок при промышленном консервировании пищевых продуктов), удобрений (сульфитов, алкалоидов);
- нейроциркуляторная дисфункция с недостаточной симпатикотонией.

Все перечисленные факторы способствуют развитию нестабильности клеточных мембран и возникновению кожных проявлений, клинически схожих с АД.

Клиника

Для АД характерно появление изменений на коже на первом году жизни, чаще с 3-месячного возраста, а иногда и с периода новорожденности. Кожные проявления АД весьма разнообразны — папулы, небольшие эпидермальные везикулы, эритематозные пятна, шелушение, струпья, трещины, эрозии, лихенификация. Характерный признак АД — сильный зуд (у грудных детей эквивалентом бывают беспричинные беспокойство, плач, нарушения сна).

У детей грудного возраста (*младенческая форма* — до 3 лет) элементы расположены преимущественно на лице, шее, туловище, разгибательных поверхностях, волосистой части головы. Для детей этой возрастной группы *характерна экссудативная («влажная»)* с обильным выделением серозного экссудата или эритематозно-сквамозная (*«сухая» форма воспаления кожи*). В возрасте 3–12 лет (*детская форма*) воспалительные изменения чаще локализуются на разгибательных поверхностях конечностей, лице, в локтевых, подколенных ямках и проявляются в виде эритематозно-сквамозных изменений кожи с начальными проявлениями лихенификации (уплотненная кожа с подчеркнутым рисунком).

При **подростковой форме** (12–18 лет) лихеноидное и пруригоподобное поражение кожи обычно локализуется в области шеи, сгибательных поверхностей конечностей, запястья, верхних отделах груди (прежнее название — нейродермит).

Для **взрослой формы** АД характерна хроническая экзема рук, локализация сыпи и лихенификация кожи, фиброзные папулы на сгибательной поверхности суставов (локтевых, коленных лучезапястных). Описанная возрастная динамика поражений отмечается далеко не у всех пациентов и у детей раннего возраста возможны элементы «взрослой экземы». У детей с АД часто можно обнаружить участки гипопигментации на лице и плечах — *лейкодерма* («белый лишай»); характерную складку по краю нижнего века (*линия Денье—Моргана*); усиление рисунка линий ладони («*атопические ладони*»); *белый дермографизм*.

Степень тяжести АД определяют по Международной системе SCORAD с учетом объективных симптомов, площади поражения кожи, оценки субъективных признаков (зуд и нарушение сна). АДАИР (2004) в клинической практике рекомендует руководствоваться следующими критериями:

Легкое течение: легкая гиперемия, незначительная экссудация, небольшое шелушение, единичные папулы, везикулы; зуд слабый, не нарушающий сон ребенка; увеличение лимфатических узлов незначительное (до размеров горошины).

Среднетяжелое течение: множественные очаги поражения кожи с выраженной экссудацией или лихенификацией, множественные расчесы и геморрагические корки. Зуд умеренный или сильный, нарушающий сон ребенка. Лимфатические узлы ощутимо увеличены (до размеров фасоли).

Тяжелое течение: множественные, сливающиеся очаги поражения кожи; выраженная экссудация или лихенификация; глубокие трещины, эрозии; сильный зуд, мучительный, часто пароксизмальный, серьезно нарушающий сон ребенка. Часто наблюдается инверсия сна — преимущественно дневной сон, так как ночной невозможен из-за зуда. Практически все группы лимфатических узлов увеличены до размеров лесного ореха.

По течению различают острый период, подострый и период клинической ремиссии заболевания, которая может быть полной и неполной.

АД часто осложняется вторичной бактериальной (стафилококки и стрептококки) инфекцией.

Диагностика

В клинической практике для постановки диагноза АД у детей следует ориентироваться на следующие признаки:

- начало заболевания в раннем возрасте;
- наличие аллергических заболеваний у родителей и/или родственников пробанда;

- данные анамнеза о связи обострения кожного процесса с изменениями питания или бытовыми факторами;
- зуд кожных покровов различной интенсивности;
- типичная морфология кожных высыпаний;
- типичная локализация кожных высыпаний;
- хроническое рецидивирующее течение;
- высокий уровень общего IgE и аллерген-специфических IgE-антигенов в сыворотке крови;
- кожное тестирование с аллергенами;
- элиминационно-провокационные пробы с аллергенами.

Кожные скарификационные и другие кожные пробы (уколочные, аппликационные) с аллергенами проводят в периоде ремиссии заболевания. При невозможности проведения кожных проб (обострение заболевания) проводят диагностику *in vitro* — определение специфических IgE к пищевым, бытовым, пыльцевым, бактериальным и грибковым аллергенам. Для диагностики также проводят элиминационно-провокационные пробы с пищевыми продуктами.

Дифференциальный диагноз

С наиболее часто встречающимися болезнями представлен в табл. 77.

Кроме того, дифференциальный диагноз проводят с Zn-дефицитными состояниями (см. главу 5), первичными иммунодефицитами (синдромом Вискотта—Олдрича, гипериммуноглобулинемия Е и др. — см. главу 23), наследственным нарушением обмена триптофана (см. главу 18).

Лечение

Терапия АД включает в себя диетотерапию, контроль за окружающей больного средой, наружную терапию, уход за кожей, общее (системное) лечение, образование родителей и пациентов.

Принципы диетотерапии изложены в разделе, посвященном лечению пищевой аллергии. Для детей любого возраста элиминационная диета строится на основе достоверно доказанной роли того или иного пищевого продукта в развитии обострений АД.

Абсолютным критерием является положительный результат специфического аллергологического обследования и убедительные свидетельства анамнеза о провоцирующей роли данного продукта в обострении заболевания. Первый этап диетотерапии требует достаточно жестких ограничений в диете до достижения ремиссии АД.

Таблица 77

Дифференциальный диагноз atopического дерматита

Заболевание	Признаки
1	2
АД	Зуд Истинный полиморфизм сыпи Характерная локализация поражения кожи в зависимости от возраста Наличие у ближайших родственников atopического заболевания Распространенная сухость кожи Появление дерматита от 3–6 мес до 2 лет
Детская почесуха (строфулюс)	Сильный зуд Нет полиморфизма; отечные папулы или папуловезикулы Нет смены локализации; туловище, разгибательные поверхности, ягодицы, лицо; клиническое выздоровление Возраст — от 5 мес до 3–5 лет
Простой контактный дерматит (пеленочный дерматит)	Зуда нет Истинного полиморфизма нет Яркая отечная эритема, мацерация, мокнутие Локализация в естественных складках Экссудативно-катаральная аномалия конституции Грудной возраст
Себорейный дерматит	Зуда нет Локализация в областях, богатых сальными железами (волосистая часть головы, ушные раковины), между лопатками, в носогубных складках Дети до 9–12 мес; пубертатный период (физиологическая себорея)
Чесотка	Сильный зуд Полиморфизм высыпаний Локализация — сгибательные поверхности рук и ног, межпальцевые складки, ягодицы, живот, мошонка «Чесоточные ходы» между элементами Любой возраст
Кандидоз гладкой кожи	Нет зуда Эритематозно-отечные очаги с везикулами, пустулами, эрозиями, мокнутием. Фестончатообразные края с подрывным венчиком Начало поражения с естественных складок Возраст любой

1	2
Вульгарный ихтиоз	Зуд, чувство стянутости кожи Чешуйки на коже, «старческие» ладони Распространенный процесс на крупных складках, внутренних поверхностях рук и ног Наследственность отягощена по ихтиозу Распространенная сухость кожи Максимальные клинические проявления в 8–12 лет
Микробная экзема	Зуд умеренный ; жжение, болезненность Эритематозные очаги с четкими краями 1–3 см; обильное мокнутие с наложением серозно-гнойных корок Асимметричная локализация на передней поверхности голеней, тыльной поверхности стоп Возраст любой

Второй этап — поиск индивидуальных путей постепенного расширения диеты до физиологической, то есть соответствующей возрасту ребенка. Необоснованная длительная элиминационная диета может приводить к пищевой недостаточности и нарушению физического развития ребенка. Необходима адекватная замена элиминируемых продуктов.

Большое значение в лечении иммунопатологических и неиммунных форм дерматита имеет *ограничение сахара, соли* (как веществ, усиливающих экссудативные проявления); *исключение крепких мясных бульонов, пряностей, острых, соленых и жареных блюд*, которые могут усилить проницаемость аллергенов. Для приготовления пищи используют *очищенную фильтрами воду*. Овощи и крупы перед варкой вымачивают. Следует избегать использования в пищу продуктов промышленного консервирования, которые содержат красители, консерванты, эмульгаторы.

Необходима *элиминация бытовых аллергенов*. Ребенок не должен контактировать с предметами бытовой химии, косметикой. Недопустимо пассивное курение. Подробнее см. «Бронхиальная астма. Профилактика».

Наружная терапия — основной метод лечения больных АД, и она **направлена** на:

- устранение или уменьшение воспалительных изменений на коже и кожного зуда, сухости кожи;
- восстановление структуры и функции кожи;
- профилактику и устранение вторичного инфицирования пораженных участков кожи;
- восстановление поврежденного эпителия.

Необходимо *ограничение воздействия провоцирующих обострение факторов*. Ногти на пальцах рук у ребенка должны быть коротко острижены,

чтобы уменьшить повреждение кожи при расчесывании. Дети с АД нуждаются в ежедневных водных процедурах (душ, ванна) с использованием высококачественных моющих средств с нейтральным рН — 5,5 («Мыло с колд-кремом» лаборатории «Авен» и др.). Вода должна быть прохладной и по возможности дехлорированной. После мытья на кожу необходимо нанести *смягчающие кремы* (Бепантен, Мюстела, Радевит и др.). В последнее время появился широкий выбор средств для ухода за кожей при АД (мыло, муссы, молочко, кремы, шампуни — Актодерм, Липикард, Мюстела, Трикзера, Топикрем, Элюсьон и др.). Основное действие этих средств направлено на восстановление гидролипидной пленки кожи. Приобретать эти средства нужно только в аптеках. При наличии признаков бактериальной инфекции в очагах АД назначают *наружные антибактериальные препараты* (Бактробан, 3–5% пасты с эритромицином, линкомицином). Предварительно пораженные участки кожи обрабатывают Фукорцином, а при остром воспалении с обильным мокнутием используют влажно-высыхающие повязки, примочки, растворы бриллиантового зеленого, метиленового синего, Нитрофунгин, Бетадин и далее используют различные мази и кремы с антибиотиками (Банеомицин, гентамициновая и гарамициновые мази, 1–3% эритромициновые мази, гентамициновая мазь и др.).

При *грибковой инфекции* применяют наружные противогрибковые препараты (кремы Травоген, Клотримазол, Ламизил, Низорал и др.).

При выраженных клинических проявлениях острой фазы АД или при тягелом обострении хронического процесса применяют *топические глюкокортикостероиды* (ГКС), которые подавляют высвобождение медиаторов, миграцию клеток в зону поражения и процессы пролиферации. Препараты этой группы не наносят на участки с повышенной всасываемостью (губы, естественные складки кожи), нельзя использовать акклюзионные повязки, поскольку это усиливает резорбтивный эффект. Максимально допустимая площадь не должна превышать 20% поверхности тела. Длительность использования топических стероидов — 3–5 дней, в редких случаях 10–14 дней. Следует использовать нефторированные препараты нового поколения (Адвантан, Локоид, Элоком), которые обладают высокой противовоспалительной активностью при минимальных побочных эффектах. Препараты разрешены к применению с 6 месяцев жизни (Элоком с 2 лет). Адвантан и Элоком назначают 1 раз в сутки; Локоид — 2–3 раза в сутки. В острой стадии АД применяют эмульсионные и кремовые формы топических глюкокортикостероидов, в подострой стадии — кремы и мази, в хронической стадии — жирные мази. У детей в возрасте до 6 мес при необходимости использования наружного глюкокортикостероида можно применять 1% мазь гидрокортизона ацетата 1–2 раза в сутки. Противопоказаниями к назначению топических ГКС являются наличие бактериального, грибкового или вирусного поражения кожи.

В этих случаях у детей старше 1 года назначают препараты сочетанного действия (наружный глюкокортикостероид, антимикробное и противогрибковое средства) — Пимафуорт, Акридерм ГК, Тридерм. Нерациональное использование ГКС может вызвать системные и местные побочные эффекты (см. инструкции к препаратам).

Пимекролимус (Элидел®) — первый негормональный противовоспалительный препарат в наружной терапии атопического дерматита. Элидел является производным макролактама аскомицина, ингибитором кальцинейрина и селективно ингибирует синтез и высвобождение медиаторов воспаления. Действие Элидела является специфичным для кожи, что очень ценно в педиатрической практике, так как это свойство препарата практически исключает системный эффект. Длительное применение Элидела не вызывает ее атрофии, что выгодно отличает этот препарат от всех используемых топических стероидов. Препарат разрешен к использованию с 3 мес, его можно наносить на лицо и на область естественных складок кожи. Назначают 2 раза в сутки. Длительное использование препарата не вызывает системных и местных осложнений. Противопоказанием является наличие признаков бактериальной и вирусной инфекции.

Скин-Кап — активированный пиритион цинка, обладающий противомикробным (стрептококк, стафилококк, синегнойная и кишечная палочки и др.), фунгицидным и противовоспалительным (в том числе антипролиферативным) действием. В ряде отечественных клиник показал выраженный терапевтический эффект при псориазе, себорейном и АД у взрослых. Особенно полезен при наличии у больного АД повышенного шелушения и сухости кожи, себореи. Выпускают в виде аэрозоля для наружного применения, крема и шампуня. Крем и аэрозоли для наружного применения (используют 2 раза в сутки) разрешены у детей старше 1 года.

При выборе *медикаментозного средства системного действия* руководствуются возрастом больного, периодом болезни, наличием сопутствующих заболеваний.

Показанием для назначения *антигистаминных препаратов* является обострение заболевания. Используют препараты I, II и III поколений (см. табл. 76). Седативный эффект препаратов I поколения используют для снятия зуда, нарушающего сон ребенка (супрастин, тавегил, диазолин и др.). Задитен (кетотифен) имеет ряд отличий от препаратов I поколения, что позволяет называть его полифункциональным или мембраностабилизирующим препаратом. Его используют для противорецидивного лечения, однако этот препарат обладает выраженным седативным действием и у ряда детей вызывает значительную прибавку массы тела. При необходимости длительной терапии используют антигистаминные препараты II и III поколений (см. табл. 76), которые практически лишены седативного эффекта, не вызывают привыкания и удобны в применении, поскольку дейст-

вуют до 24 ч. Современные антигистаминные препараты II и III поколений помимо блокады H_1 -рецепторов обладают противовоспалительным эффектом. Длительный прием препаратов этой группы оказывает протективный эффект в отношении формирования респираторной аллергии.

К *мембраностабилизирующим препаратам*, являющимся препаратами выбора при синдроме нестабильности клеточных мембран, относят Кетотифен, Ксидифон, антиоксиданты (витамины А, Е, С, полиненасыщенные длинноцепочечные жирные кислоты и др.), Налкром. Повышению эффективности лечения АД способствует *назначение витаминов B_6* (в лечебных дозах от 50 до 100 мг/сутки в 2 приема в первой половине дня 1 мес) и B_{15} (пантотенат кальция 0,05–0,01 г 2 раза в сутки 1 мес). Перспективным является применение β -каротина, который является источником поступления в организм витамина А и повышает устойчивость мембран лизосом и митохондрий к действию метаболитов токсических веществ, стимулирует иммунную систему и регулирует перекисное окисление липидов. Полезно назначение *препаратов кальция* (глюконат, лактат, глицерофосфат по 0,25–0,5 г внутрь 2–3 раза в день) и/или фосфора; *фитотерапия*, препараты, стимулирующие функцию надпочечников (глицирам).

У больных с неиммунными формами АД показан хороший эффект от трехмесячных курсов сочетанного приема желудочных капель и экстракта элеутерококка. В связи со значимостью пищеварительной недостаточности в генезе дерматита, после копрограммы решают вопрос о целесообразности назначения *пищеварительных ферментов* (Фестал, Дигестал, Панкреатин и др.), желчегонных средств. Если имеется лямблиоз, хеликобактериоз, гельминтозы — показана специфическая терапия. Необходимо *лечение дисбактериоза* кишечника. При выраженной пиодермии, фебрилитете, выраженном увеличении периферических лимфатических узлов, микробной экземе, наличии гематологических и других признаков бактериальной инфекции (повышенные уровни острофазовых белков в крови), распространенном или диффузном дерматите с множественными участками мокнутия и неэффективности местной антибактериальной терапии назначают *антибиотики* парентерально с учетом чувствительности флоры. При эмпирическом назначении антибиотиков преимущество отдается макролидам, цефалоспорином 1-го и 2-го поколений, линкомицину.

Прогноз. Полное клиническое выздоровление наступает у 17–30% больных. Неблагоприятными факторами прогноза АД являются:

- начало стойких высыпаний на коже в возрасте 1–3 мес;
- сочетание АД с бронхиальной астмой;
- сочетание АД с персистирующей инфекцией;
- сочетание АД с вульгарным ихтиозом;
- неадекватная терапия.

При псевдоаллергическом механизме развития дерматита прогноз более благоприятный. У большей части детей кожный процесс уменьшается к полутора–двум годам и исчезает — к пяти.

Согласно АДАИР (2004) у 50 % детей, имевших АД на первом году жизни, и у 50–80 % детей с АД в более старшем возрасте в дальнейшем развиваются респираторные аллергические заболевания (ринит и/или бронхиальная астма).

РЕСПИРАТОРНЫЕ АЛЛЕРГОЗЫ

К респираторным аллергиям относят заболевания, в патогенезе которых решающая роль принадлежит аллергии, а в клинической картине на первый план выступают поражения органов дыхания. Аллергические поражения органов дыхания достаточно часто встречаются у детей, особенно раннего и дошкольного возраста. Например, аллергические заболевания носа, глотки и уха составляют 57 % всех случаев заболеваний этих органов у детей (И. И. Щербатов), а удельный вес бронхиальной астмы в структуре рецидивирующей бронхолегочной патологии в детском возрасте 27,6–60 % (И. И. Балаболкин).

Респираторные аллергии — понятие собирательное. Оно объединяет аллергические поражения верхних дыхательных путей (малые формы респираторных аллергозов), бронхиальную астму и более редкие заболевания: экзогенный аллергический альвеолит, аллергическую пневмонию, эозинофильный легочный инфильтрат.

Этиология

Аллергенами, вызывающими сенсибилизацию при всех формах респираторных аллергозов, являются, как правило, слабые антигены экзогенной природы, вызывающие низкий синтез блокирующих антител. При респираторных аллергиях основным путем проникновения в организм аллергенов является ингаляционный. Существует возрастная эволюция спектра сенсибилизации: у детей раннего возраста формирование респираторной аллергии чаще связано с воздействием пищевых аллергенов, у дошкольников на первый план выступают бытовые аллергены, а у более старших детей развивается сенсибилизация к аллергенам пыльцы растений. Однако это не исключает возможности аллергической реакции дыхательной системы на ингаляционные аллергены у детей раннего возраста и этиологической значимости пищевых аллергенов у некоторых детей старшего возраста.

Домашняя пыль представляет собой гетерогенный материал, состоящий из большого числа аллергенов. Аллергенные свойства пыли в основном определяются наличием в них аллергенов микроскопических клещей, отно-

сящихся к роду *Dermatophagoides* (*D. pteronyssinus*, *D. farinae*), которые размножаются в постельных принадлежностях, коврах и ковровых покрытиях, портъерах, мягких игрушках. Помимо аллергенов клещей, домашняя пыль содержит эпидермальные аллергены, аллергены плесневых грибов, химические вещества, аллергены тараканов. Количество аллергенов резко возрастает после проведения дезинсекции и гибели клещей, поскольку основным аллергеном являются антигены хитиновой оболочки и экскрементов клеща. Сенсибилизация аллергенами домашней пыли является причиной возникновения аллергических поражений верхних дыхательных путей, аллергических трахеитов и бронхиальной астмы.

Основными источниками *эпидермальных аллергенов* являются шерсть, перхоть, экскременты, слюна, выделения сальных желез разнообразных животных (кошек, собак, морских свинок, хомячков, птиц, кроликов, лошадей, овец и др.), пух, перо. Наряду с развитием аллергических заболеваний верхних и нижних дыхательных путей, эпидермальные аллергены могут быть причиной возникновения экзогенного аллергического альвеолита («легкое фермера», «легкое голубеводов», «легкое любителей волнистых попугайчиков»).

Пыльцевые аллергены представлены тремя основными группами растений: деревья и кустарники (береза, ольха, лещина, или орешник, ива, дуб, ясень и т. д.), злаковые травы (тимopheевка, райграс, овсяница, мятлик, костер, рожь, гречиха, пшеница и т. д.) и сорные травы (лебеда, амброзия, одуванчик, конопля, крапива, полынь, лютик и др.). При любой форме респираторного аллергоза, вызванного сенсибилизацией к пыльце растений, будет отмечаться весенне-летняя сезонность обострений. Ранней весной обостряются заболевания, вызванные повышенной чувствительностью к пыльце деревьев, в начале и середине лета — к пыльце злаковых трав, в конце лета и начале осени — к сорным травам.

Существует перекрестная непереносимость пыльцевых и растительных пищевых аллергенов (см. табл. 72). Например, при сенсибилизации к пыльце березы отмечают реакцию на яблоки, черешню, груши, морковь. Респираторная аллергия при сенсибилизации к пыльце растений клинически может проявляться как сезонным риноконъюнктивитом, так и тяжелой пыльцевой бронхиальной астмой.

Аллергены плесневых и дрожжевых грибов (*Alternaria*, *Aspergillus*, *Mucor*, *Candida*, *Penicillium*, *Cladosporium*) содержатся как внутри помещений, так и во внешней среде. Для сенсибилизации к аллергенам грибов характерно развитие тяжелой бронхиальной астмы, альвеолита.

Пищевые аллергены (коровье молоко, рыба, цитрусовые, злаки и др.), как отмечалось выше, имеют большее значение в формировании респираторных аллергозов детей раннего возраста, вызывая развитие аллергических

заболеваний верхних дыхательных путей и бронхиальной астмы («астма второй мишени» по И. М. Воронцову). У ряда больных аллергические заболевания респираторного тракта являются следствием реакции на различные *лекарственные препараты* (антибиотики пенициллинового ряда, сульфаниламиды, витамины, аспирин и др.)

Вирусы и вакцины, химические вещества (ксенобиотики) также могут быть этиологическими факторами в развитии респираторных аллергозов у детей. В большинстве случаев респираторных аллергозов выявляют поллиаллергию (сенсibilизация к нескольким группам аллергенов).

С возрастом спектр сенсibilизации обычно расширяется.

Одним из основных *предрасполагающих факторов* является наследственная отягощенность по аллергическим заболеваниям. Большое значение также имеют: перинатальное повреждение центральной нервной и дыхательной систем, атопический диатез, ранняя, длительная и массивная экспозиция аллергенов, искусственное вскармливание, воздействие загрязненного атмосферного воздуха, повторные и нерационально леченные ОРЗ, питание с использованием продуктов промышленного консервирования, хронические болезни желудочно-кишечного тракта, дисбактериозы кишечника, дисбиозы кожи и слизистых оболочек.

Патогенез

В основе аллергических поражений респираторной системы у детей в подавляющем большинстве случаев лежат иммунопатологические механизмы, которые развиваются и реализуют свое повреждающее воздействие при наличии предрасположения ребенка к аллергическим заболеваниям.

При воздействии экзогенных неинфекционных аллергенов в большинстве случаев респираторных аллергозов развивается иммунопатологическая реакция I типа с синтезом и фиксацией на тучных клетках и базофилах специфических IgE. Антигенпредставляющими клетками в легких являются дендритные клетки и клетки Лангерганса, активирующие Т-клетки. Повторная экспозиция аллергена приводит к IgE-зависимой активации тучных клеток в слизистой оболочке дыхательных путей, что вызывает высвобождение преформированных (депонированных в гранулах тучных клеток и базофилов) медиаторов (гистамин, триптаза, эозинофильные хемотоксические факторы и др.), активации синтеза липидных (простагландины D₂ и F₂, тромбоксан A₂, фактор активации тромбоцитов, лейкотриены B₄, D₄, C₄, E₄) и высокомолекулярных белковых (цитокины: IL-4, IL-5, TNFα и др.) медиаторов.

Медиаторы оказывают сосудорасширяющее действие и повышают проницаемость сосудов (отек и утолщение слизистой оболочки дыхательных путей), усиливают секрецию желез респираторного тракта (ринорея, ги-

персекация слизиобразующих клеток бронхов), вызывают спазм гладкой мускулатуры бронхов (бронхоспазм). Стимуляция афферентных нервных окончаний биологически активными веществами вызывает рефлекторный зуд, чихание, кашель. Кроме того, афферентная стимуляция (особенно под влиянием гистамина) может усилить аксонный рефлекс с местным высвобождением нейропептидов (субстанция Р, тахикинины), которые в свою очередь приводят к дальнейшей дегрануляции тучных клеток.

Немедленная атопическая реакция развивается спустя несколько минут после воздействия специфического аллергена на сенсibilизированный организм, вызывая клинические проявления *острой фазы аллергической реакции* респираторного тракта (например, чихание и ринорея при аллергическом рините, острый отек подвязочного аппарата гортани, острый бронхоспазм). Однако примерно у 70 % детей с аллергическими заболеваниями респираторного тракта через 6–12 ч после воздействия аллергена развиваются проявления *реакции поздней фазы или отсроченной* аллергической реакции. Развитие поздней фазы связано с привлечением в место острой аллергической реакции воспалительных клеток (CD4⁺ Th₂-лимфоцитов, эозинофилов, базофилов, нейтрофилов). Активированные эозинофилы, в частности, секретируют высокотоксичные основные белки (главный основной протеин, эозинофильный катионный протеин и др.), которые оказывают токсическое воздействие на эпителий дыхательных путей, базальную мембрану, лимфоидные образования респираторного тракта, сосуды, гладкие мышцы бронхов.

Перечисленные последствия поздней фазы аллергической реакции лежат в основе развития хронического аллергического воспаления дыхательных путей, которое в настоящее время рассматривают как основной патогенетический механизм развития как малых форм респираторного аллергоза (аллергический ринит, например), так и бронхиальной астмы. Хроническое аллергическое воспаление приводит к формированию гиперреактивности дыхательных путей, что клинически проявляется в возникновении тех или иных симптомов респираторного аллергоза на неантигенные воздействия (холодный воздух, физическая нагрузка, реакция на резкие запахи и т. д.). Кроме аллергических реакций немедленного типа, опосредованных IgE, в патогенезе некоторых форм респираторных аллергозов (тяжелая бронхиальная астма с пищевой или грибковой сенсibilизацией, экзогенный аллергический альвеолит) важная роль принадлежит иммунным комплексам, образующимся при повторном контакте с преципитирующими антителами. Повреждение тканей происходит в результате действия активированного комплемента или вследствие выделения лизосомальных ферментов при разрушении лейкоцитов, фагоцитировавших иммунные комплексы.

Клинической манифестации респираторных аллергозов нередко предшествуют инфекционные заболевания дыхательных путей (вирусные и бактериальные). В процессе инфекционного воспаления повреждается эпителий дыхательных путей, что существенно снижает барьерную функцию слизистой оболочки, повышает ее проницаемость для неинфекционных экзогенных аллергенов; обнажаются ирритантные рецепторы блуждающего нерва, следствием чего является повышение неспецифической гиперреактивности всех отделов дыхательных путей; вирусная инфекция приводит к снижению концентрации цАМФ и в результате этого к снижению чувствительности β_2 -адренорецепторов к эндогенным и экзогенным катехоламинам; не исключают сенсибилизирующую роль вирусов с продукцией повышенного количества специфических IgE.

Более подробно патогенез бронхиальной астмы (наиболее распространенной формы респираторного аллергоза нижних дыхательных путей) будет описан в соответствующем разделе учебника.

Клиническая картина малых форм респираторных аллергозов

Аллергический ринит — заболевание носа, вызываемое аллергенами и характеризующееся IgE-зависимым воспалением (Международное руководство «Allergic rhinitis and its impact on asthma initiative» — ARIA — «Аллергический ринит и его влияние на астму», 2001).

Аллергический ринит представляет глобальную проблему здравоохранения. В мире аллергическим ринитом страдают, по крайней мере, 10–25% населения, при этом его распространенность постоянно возрастает. Хотя аллергический ринит не расценивают как тяжелое заболевание, тем не менее, он оказывает существенное влияние на социальную активность больных, учебу в школе и профессиональную деятельность. Более того, ринит является причиной значительных финансовых затрат.

Астма и ринит часто сочетаются друг с другом, что послужило основанием для концепции «единая дыхательная система, единое заболевание» (ARIA, 2001).

Симптомы аллергического ринита включают:

- ринорею;
- обструкцию носа;
- зуд в носу, чихание;

Эти симптомы обратимы и проходят сами по себе или в результате лечения.

Классическим примером аллергического ринита является «сенной насморк» (поллиноз), проявления которого носят сезонный характер, совпадая с периодом цветения растений, к пыльце которых у ребенка имеется

повышенная чувствительность. При сенсibilизации к бытовым аллергенам явления аллергического ринита наблюдаются круглый год с усилением симптомов в осенне-зимний период. В руководстве ARIA (2001) приведена следующая классификация аллергического ринита (табл. 78, 79).

Таблица 78

Классификация аллергического ринита* (ARIA, 2001)

Интермиттирующий симптомы – менее 4 дней в неделю или – менее 4 нед	Персистирующий симптомы – более 4 дней в неделю или – более 4 нед
Легкий – нормальный сон; – нормальная повседневная активность, занятия спортом, отдых; – нормальная профессиональная деятельность или учеба в школе; – отсутствие мучительных симптомов	Среднетяжелый/тяжелый наличие, по крайней мере, одного из следующих признаков: – нарушение сна; – нарушение повседневной активности, невозможность занятий спортом, нормального отдыха; – нарушение профессиональной деятельности или учебы в школе; – мучительные симптомы

* И при интермиттирующем, и при персистирующем рините возможно как легкое, так и среднетяжелое/тяжелое течение.

Таблица 79

Клиническая оценка и классификация ринита (ARIA, 2001)

Анамнез	Клинические формы	
Выделения из носа Назальная обструкция Чихание/зуд 2 и более симптомов проявляются более 1 часа на протяжении большинства дней	«Чихальщики» и «сморкальщики»	«Сопельщики»
Чихание	Особенно приступами	Незначительно или отсутствует
Ринорея	Водянистые выделения, передние и задние	Густые выделения, преимущественно задние
Зуд	Имеется	Отсутствует
Назальная обструкция	Непостоянная	Часто сильно выражена
Дневной ритм	Ухудшение состояния днем и улучшение ночью	Равномерный; возможно ухудшение ночью
Конъюнктивит	Наблюдается часто	Часто

Неспецифическая назальная гиперреактивность является важной особенностью аллергического ринита. Она определяется как повышенный ответ на обычные стимулы, вызывающие чихание, заложенность носа и/или ринорею.

Риноскопически у больного (особенно отчетливо в периоде обострения) обнаруживают бледность с голубоватым оттенком слизистой оболочки носа, ее отечность, сужение среднего и нижнего носовых ходов из-за увеличения объема средней и нижней носовых раковин.

Аллергический ринит у детей, как правило, сочетается с синуситами, евстахиитом, гиперплазией аденоидов, отитом и другими аллергическими поражениями верхних дыхательных путей. При длительном течении аллергический ринит дифференцируют с назальными полипами, аденоидными разращениями, расщепленной носовой перегородкой, вазомоторным и медикаментозным ринитами, наркоманией (нюхатели кокаина), токсикоманией (вдыхание раздражающих красок, клея), инородными телами, ринореей спинномозговой жидкости, гипотиреозом.

Аллергические синуситы характеризуются головной болью, болезненностью при пальпации в точке выхода тройничного нерва, бледностью и отеком мягких тканей лица соответственно топографии той или иной пораженной пазухи. Эти симптомы, как правило, возникают на фоне клинических проявлений аллергического ринита. При рентгенографическом исследовании обнаруживают симметричное затемнение с неровными контурами придаточных пазух. Изменения не стойкие и при повторном исследовании уже через несколько часов отклонений от нормы на рентгенограммах может не быть.

Одним из осложнений аллергических ринитов и синуситов является полипоз носа и придаточных пазух. Специфических симптомов полипоза нет, однако ринит и синусит у таких детей всегда протекает хронически. У большинства больных имеются такие общие симптомы, как повышенная утомляемость, недомогание, пониженный аппетит, головная боль в лобной и височных областях. Полипоз носа диагностируют при риноскопии. Полипы чаще исходят из средних носовых ходов.

Аллергические фарингиты. Эти заболевания могут протекать в виде острого отечного мезофарингита или инфильтративно-цианотичной мезофарингопатии. При остром отечном мезофарингите наблюдается ограниченный или диффузный отек слизистой оболочки ротоглотки (иногда и языка) беловато-серого цвета. При аллергической инфильтративно-цианотичной мезофарингопатии отмечают набухание слизистой оболочки ротоглотки за счет инфильтрации и сосудистого переполнения. Болевых ощущений больные с обеими формами аллергического фарингита не испытывают. Чаще их беспокоит ощущение чего-то постороннего в горле. Типичный симптом аллергического фарингита — сухой, навязчивый кашель, который провоцируется как специфическими факторами (контакт с

аллергенами), так и неспецифическими воздействиями (резкая смена температуры вдыхаемого воздуха, например, при выходе из помещения на улицу). Аллергические фарингиты могут иметь и хроническое течение, сочетаться с аллергическим тонзиллитом и другими клиническими формами респираторного аллергоза.

Аллергический ларингит. Наиболее часто эта патология возникает у детей в возрасте от 1 до 3 лет с сенсibilизацией к пищевым аллергенам, хотя возможна аллергическая реакция и на другие группы аллергенов. По течению аллергический ларингит может быть острым и хроническим. При остром течении заболевание начинается обычно ночью с грубого лающего кашля, осиплости голоса, ощущения постороннего тела в горле, боли при глотании. В более тяжелых случаях развивается стеноз гортани с шумным, затрудненным вдохом, приступами кашля, втяжением межреберий, яремной и подключичной ямок на вдохе, периоральным цианозом. При нарастании стеноза одышка усиливается, возникает периферический цианоз, холодный пот, ребенок мечется в кровати, занимает вынужденное положение. При аллергическом ларингите могут развиваться все четыре стадии стеноза (см. табл. 53). Заболевание обычно имеет рецидивирующий характер. Нередко в аллергический воспалительный процесс вовлекаются трахея и бронхи. При хроническом течении аллергического ларингита наблюдается ослабление звучности, изменение тембра голоса, дисфония, покашливание.

Аллергический трахеит характеризуется приступами сухого, громкого, грубого кашля, хрипотой, которые появляются чаще ночью и сопровождаются болезненными ощущениями в загрудинной области. Заболевание протекает волнообразно, может длиться несколько месяцев. Н. Ф. Филатов описывал это состояние как «периодический ночной кашель». Несмотря на мучительный характер приступов кашля, общее состояние детей остается мало нарушенным. Довольно часто аллергический трахеит сопровождается симптоматикой, характерной для аллергических поражений верхних дыхательных путей. Если в процесс аллергического воспаления не вовлечены бронхи, то хрипы над легкими не выслушиваются. Пароксизмальный характер кашля, рвота, нередко возникающая на высоте приступа, ухудшение состояния в ночные часы часто служат основанием для ошибочной диагностики коклюша. В подавляющем большинстве случаев этиологическим фактором аллергических трахеитов служит сенсibilизация к аллергенам домашней пыли, эпидермальным аллергенам.

Аллергический обструктивный бронхит относится к респираторным аллергозам нижних дыхательных путей. По современным представлениям эту форму респираторного аллергоза нужно рассматривать как вариант легкого течения бронхиальной астмы, поскольку этиологические факторы и патогенетические механизмы аллергического обструктивного бронхита полностью совпадают с этиологией и патогенезом астмы. Предлагаемый

подход к классификации аллергозов дыхательных путей способствует более ранней диагностике астмы и, следовательно, более успешному ее лечению.

Диагноз

Диагностика малых форм респираторного аллергоза основана на правильной оценке анамнестических, клинических и лабораторных данных. При сборе анамнеза обращают внимание на наличие аллергических заболеваний у других членов семьи, наличие выраженных признаков атопии (АД) в прошлом, связь появления первых признаков или его обострений с сезоном года, временем суток, непосредственным контактом с бытовыми (уборка дома), эпидермальными (игра с животными), пыльцевыми (прогулка в поле, лесу в сезон цветения) аллергенами, приемом медикаментов, изменениями в диете, физическими и психическими нагрузками. Обязательно уточняют экологию жилища: качество постельных принадлежностей, наличие тараканов в квартире, ковров, не застекленных шкафов с книгами, старой мягкой мебели, домашних животных и т. д. Перенаселенность квартиры, пассивное курение, использование газовых плит для приготовления пищи также являются факторами, способствующими развитию аллергических заболеваний респираторного тракта. Уточняют частоту и характер обострений заболевания, эффективность применяемой ранее терапии.

Проводят объективное обследование больного. Для больных с аллергической этиологией респираторных заболеваний характерна умеренная эозинофилия в анализах периферической крови. При наличии клинико-анамнестических данных, указывающих на аллергическую этиологию заболевания, проводят аллергологическое обследование с целью подтверждения спектра сенсibilизации. Больным с рецидивирующим течением аллергоза или при наличии дерматита в любом возрасте проводят аллергологическое обследование *in vitro*: определение специфических IgE, РТМЛ с аллергенами, реакцию дегрануляции тучных клеток. Детям старше трех лет в период клинической ремиссии для определения спектра сенсibilизации проводят на предплечьи кожные скарификационные пробы с экзогенными неинфекционными аллергенами, внутрикожные пробы с грибковыми и бактериальными аллергенами при наличии показаний к ним.

Считают, что результаты аллергообследования *in vivo* более информативны, чем пробы *in vitro*, однако при проведении кожных скарификационных и внутрикожных проб крайне редки, но возможны острые аллергические реакции вплоть до анафилактического шока. Для всех больных обязательно определение общего IgE. Диагностика пищевой аллергии основана на ведении пищевого дневника и проведении элиминационно-про-

вокационных проб с пищевыми продуктами. Довольно часто в клинической практике возникают проблемы с дифференциальным диагнозом острых респираторных заболеваний верхних дыхательных путей, трахеи и соответствующих поражений респираторного тракта аллергического генеза. Дифференциально-диагностические признаки аллергических и инфекционных поражений дыхательной системы представлены в табл. 80.

Таблица 80

**Некоторые дифференциально-диагностические признаки
аллергических и инфекционных поражений дыхательных путей**

Клинические и параклинические признаки болезни	Аллергическая этиология	Инфекционная этиология
Наследственная отягощенность по аллергическим заболеваниям	Очень частая	Не частая
Внегочные аллергические проявления	Часто есть	Редко
Упорно рецидивирующий характер заболевания	Характерен	Нехарактерен
Однотипность клинических проявлений	Характерна	Разные клинические проявления
Уменьшение и исчезновение клинических проявлений при элиминации подозреваемого аллергена	Есть	Нет
Повышение температуры тела	Как правило отсутствует	Как правило присутствует
Поведение ребенка	Возбуждение, гиперактивность, «говорливость»	Вялость, утомляемость
Аппетит	Сохранен	Может быть снижен
Особенности анализа крови	Эозинофилия	Признаки вирусного или бактериального воспаления
Эффективность от применения антибактериальной терапии	Отсутствует	Может быть хорошей
Эффективность от применения антигистаминных препаратов	Хорошая	Отсутствует или умеренная
Положительные тесты аллергологической диагностики	Есть	Нет
Уровень общего IgE в сыворотке крови	Повышен	Нормальный
Цитоморфология носового секрета	Эозинофилы имеются	Эозинофилов нет

Лечение

При всех формах респираторных аллергозов необходимо стремиться к максимальному разобщению с причинно-значимыми аллергенами. Режим максимального антигенного щажения предусматривает и оздоровление домашней обстановки.

При бытовой сенсибилизации необходимо проведение элиминационных мероприятий дома: сон на синтепоновой подушке, изоляция подушек, матрасов и одеял в специальные антиаллергенные чехлы, еженедельное кипячение постельного белья, удаление из обихода мягких игрушек, ковров, застекление книжных шкафов, влажная уборка и уборка с помощью пылесосов с качественными фильтрами (лучше водными) за два часа до возвращения ребенка домой, разобщение с домашними животными, предупреждение роста плесневых грибов и т. д.

При пищевой сенсибилизации необходимо исключение из диеты ребенка облигатных и индивидуально непереносимых пищевых продуктов. При реакции на пыльцу растений — перемена географической зоны в сезон цветения растений, к которым больной сенсибилизирован, отказ от прогулок в солнечную ветреную погоду, ношение солнцезащитных очков.

Из медикаментозных препаратов при лечении малых форм респираторных аллергозов издавна прибегают к антигистаминным препаратам-антагонистам H_1 -рецепторов.

В настоящее время производят антигистаминные препараты местного действия для лечения аллергических ринитов и конъюнктивитов — левокабастин (Хистимет), ацеластин (Аллергодил).

При аллергических ринитах применяют спрей кромоглициевой кислоты (Кромогексал) местно 4–6 раз в день.

Для лечения аллергических ринитов и риносинуситов у детей школьного возраста в последние годы применяют топические интраназальные кортикостероиды: беклометазона дипропионат (Беконазе), будезонид (Ринокорт), флунизол (Синтекс), флютиказона пропионат (Фликсоназе), мометазона фуроат (Назонекс).

Местно глюкокортикостероиды вводят в носовые ходы с помощью фриноновых аэрозолей или механических ингаляторов в виде водных или гликолевых растворов, сухого порошка 1–2 раза в сутки. Однако безопасность их длительного применения у детей не установлена. Их не рекомендуют применять у детей со свежей герпетической инфекцией (возможность активации герпес-инфекции), микотическими заболеваниями, носовыми кровотечениями.

При аллергических синуситах глюкокортикоиды иногда вводят в пазухи при проведении пункции. В России при лечении аллергических заболе-

ваний верхних дыхательных путей, трахеи и придаточных пазух широко используют физиотерапевтические методы лечения (электрофорез кальция по воротниковому методу Щербака, диатермия шейных вегетативных узлов, эндоназальный электрофорез кальция, лазеротерапия и др.), однако за рубежом эти методы лечения не применяют.

При доказанной этиологии пищевых аллергенов в формировании респираторных аллергозов используют пероральную форму кромогликата натрия (интала) — Налкром.

Упорное течение малых форм респираторных аллергозов, полиорганность клинических проявлений атопии служат основанием для проведения длительных (не менее 3 мес) курсов антигистаминных препаратов II–III поколений.

Неотъемлемой частью лечения аллергических заболеваний верхних дыхательных путей является фитотерапия. Целесообразно следующее сочетание растений: череда — 10 г, солодка — 20 г, корень лопуха — 20 г, корень девясила — 20 г, земляника (растения и плоды) — 10 г, подорожник — 10 г, манжетка — 10 г. Смесь растирают, 1 столовую ложку сбора заливают 300 мл кипятка, настаивают в течение 10 мин (не кипятят!). Пьют по 1 десертной, столовой ложке 4 раза в день. Фитотерапия не показана детям с пыльцевой аллергией.

Доказано положительное действие при аллергических заболеваниях респираторного тракта витаминотерапии (чередующиеся курсы пиридоксина, пантотената кальция, пангамата кальция, токоферола ацетата).

При доказанной атопической природе заболевания (гиперчувствительность немедленного типа с высоким уровнем общего IgE, положительные кожные скарификационные пробы, совпадение клинических проявлений и выявленного спектра сенсibilизации) целесообразно проведение специфической иммунотерапии.

Этот вид лечения применяют у детей с моновалентной сенсibilизацией к аллергенам, контакт с которыми исключить невозможно (пыльца растений, аллергены клещей домашней пыли) в периоде ремиссии заболевания.

Специфическая иммунотерапия проводится только в специализированных аллергологических кабинетах и стационарах, медицинской сестрой, имеющей специализацию, и в присутствии врача-аллерголога. В аллергологическом кабинете должны находиться все необходимые медикаменты и инструменты для оказания неотложной помощи при развитии анафилактического шока.

В руководстве ARIA (2001) даны следующие рекомендации по лечению аллергических ринитов (табл. 81, 82).

Таблица 81

Рекомендации по лечению аллергических ринитов* (ARIA, 2001)

Вмешательство	Сезонный		Круглогодичный	
	Взрослые	Дети	Взрослые	Дети
Пероральные H ₁ -блокаторы	A	A	A	A
Интраназальные H ₁ -блокаторы	A	A	A	A
Интраназальные кортикостероиды	A	A	A	A
Интраназальные кромоны	A	A	A	
Антагонисты лейкотриенов	A			
Подкожная специфическая иммунотерапия	A	A	A	A
Сублингвальная специфическая иммунотерапия	A	A	A	
Интраназальная специфическая иммунотерапия	A	A	A	
Устранение контакта с аллергеном	D	D	D	D

* A — рекомендации основаны на результатах рандомизированных клинических исследований или мета-анализа; D — рекомендации основаны на клиническом опыте экспертов. Сублингвальная и интраназальная специфическая иммунотерапия рекомендована только с использованием очень больших доз аллергенов.

Таблица 82

Эффективность воздействия различных препаратов на симптомы ринита (ARIA, 2001)

Препараты	Чихание	Ринорея	Обструкция носа	Зуд в носу	Глазные симптомы
1	2	3	4	5	6
H ₁ -блокаторы:					
внутри	++	++	+	+++	++
интраназально	++	++	+	++	0
глазные капли	0	0	0	0	+++
Кортикостероиды интраназально	+++	+++	+++	++	++
Кромоны:					
интраназально	+	+	+	+	0
глазные капли	0	0	0	0	++

Окончание табл. 82

1	2	3	4	5	6
Деконгестанты:					
интраназально	0	0	++++	0	0
внутри	0	0	+	0	0
Антихолинергические средства	0	++	0	0	0
Антагонисты лейкотриенов	0	+	++	0	++

Профилактика

При наличии наследственной предрасположенности к аллергическим заболеваниям в семье беременная женщина должна соблюдать диету по принципам, изложенным в разделе «Профилактика АтД». После рождения ребенку должен быть организован режим антигенного щажения. Длительное грудное вскармливание способствует профилактике респираторных аллергозов. Необходимо предупреждать возникновение (закаливание, ограничение контактов) и проводить рациональное лечение острых респираторных вирусных и бактериальных инфекций. Следует подчеркнуть отрицательное действие длительного применения сосудосуживающих веществ в составе капель в нос, необходимость запрещения введения пенициллина в состав капель, применяемых для лечения ринитов. Рациональная диспансеризация «группы риска» по возникновению респираторных аллергозов — важное звено их индивидуальной профилактики.

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Бронхиальная астма (БА) — аллергическое заболевание, характеризующееся повторными эпизодами обструкции бронхов, патогенетическую основу которого составляет иммунное воспаление дыхательных путей и гиперреактивность бронхов. Нарушение бронхиальной проходимости проявляется одышкой, свистящими хрипами в легких, нередко слышимыми на расстоянии, кашлем, чувством стеснения в груди. Возникающая обструкция бронхов обратима под действием проводимого лечения либо спонтанно (Научно-практическая программа Союза педиатров России «Бронхиальная астма у детей: диагностика, лечение и профилактика», Москва, 2004 — НП «БАД»).

Частота

БА является одним из самых распространенных хронических заболеваний детского возраста и частота ее продолжает расти. В структуре хронической бронхолегочной патологии у детей БА составляет 50–60%.

По эпидемиологическим данным, полученным с использованием программы ISAAC (Интернациональное изучение астмы и аллергии у детей), БА болеют 5–20% детского населения (от 25–30% в Англии и Канаде до 3–6% в Греции и Китае). В России первое исследование, выполненное по опросникам ISAAC, было проведено в Новосибирске и полученные результаты (5–15%) сравнимы с распространенностью БА у детей в Испании, Японии и других странах. Среди детей, больных БА, мальчиков вдвое больше, чем девочек, но в пубертатном периоде эти различия исчезают.

Среди детей с БА у 70% — легкое, 20–25% — среднетяжелое и 5–8% — тяжелое течение болезни. У значительной части пациентов диагноз устанавливается с опозданием на 2–6 лет от начала заболевания, что существенно ухудшает курбельность и прогноз БА.

Причины увеличения распространенности бронхиальной астмы у детей:

- БА — экологически обусловленное заболевание. Огромная поверхность легких (30–80 м²) подвергается агрессивному воздействию внешней среды. Нарастающее загрязнение воздуха, особенно индустриальным и фотохимическим смогом, промышленными химическими аллергенами, аллергенами белково-витаминных концентратов и др. способствует повышению частоты БА. Во многих крупных городах концентрация вредных веществ в воздухе превышает предельно допустимые. По данным Ю. Е. Вельтищева (табл. 8), в зонах экологического неблагополучия в России распространенность БА в 2,5 раза выше, чем в среднем по стране.
- Нарастающее ухудшение экологии жилых помещений также влияет на рост распространенности БА. Содержание аэрополлютантов (от англ. pollution — загрязнение) в квартирах выше, чем в атмосферном воздухе, в 3–4 раза. Внутренними источниками загрязнения воздушной среды жилища являются: продукты жизнедеятельности человека (аммиак, окислы азота и углерода, сероводород и др.); химические вещества и твердые частицы, выделяющиеся при использовании в быту газовых плит, печей, каминов; химические вещества строительных и отделочных материалов (синтетические обои, пенные наполнители, клей, лаки, линолеум, древесно-стружечные плиты); ковровые покрытия и ткани, содержащие формальдегид, частицы различных аэрозолей, кулинарных масел, средств бытовой химии, инсектициды.
- Увеличение использования в питании продуктов промышленного консервирования и напитков, содержащих ксенобиотики.
- Увеличение частоты перинатальной патологии.
- Увеличение частоты искусственного вскармливания.

- Нарастающее распространение курения, в том числе пассивного; токсикоманий и наркоманий.
- Влажный и теплый климат способствует увеличению распространенности БА. В высокогорных районах, в районах Крайнего Севера заболеваемость меньше, что связано с низким уровнем насыщенности воздуха аэроаллергенами и промышленными поллютантами.
- Широкое использование антибиотиков и нерациональное проведение вакцинаций.
- Снижение частоты и повышение курабельности инфекционных заболеваний в раннем детстве, являясь в целом положительным фактором, увеличивает частоту аллергической патологии, что связано с повышением активности Th2-класса Т-хелперов, следствием чего является склонность к повышению синтеза IgE-антител.
- Дефицитное питание по витаминам и микронутриентам, а именно недостаток длинноцепочечных полиненасыщенных жирных кислот, антиоксидантных витаминов (Е, С), β -каротина, магния, цинка, селена. Особо важное значение имеет дефицитное питание беременной женщины.

Смертность. Несмотря на высокую распространенность БА, смертность от этого заболевания не высока. В начале и середине XX века астму рассматривали как своего рода «патент долголетия», однако в 60–80-е годы смертность от астмы резко возросла, что связали с широким использованием адреномиметиков при отсутствии базисной терапии.

В России показатели смертности от астмы у детей колеблются от 0,075 до 0,2 на 100 000 детского населения до 15 лет.

Факторами повышенного риска неблагоприятного исхода БА являются:

- тяжелое течение с частыми рецидивами;
- повторные астматические статусы и ИВЛ в анамнезе;
- стероидозависимая БА;
- подростковый возраст (наряду с паникой и страхом смерти во время приступа, нередкий отказ от базисной терапии, ограничений режима, диеты);
- сочетание БА с эпилепсией и другими органическими поражениями ЦНС (в том числе постгипоксического генеза); сахарным диабетом;
- низкий социальный, культурный, экономический уровень семьи;
- ошибки диагностики и лечения больного врачом и(или) несоблюдение рекомендаций и назначений родителями больного ребенка (недооценка тяжести течения заболевания, недооценка тяжести приступа, неадекватная глюкокортикостероидная терапия в лечении астмати-

ческого статуса — позднее начало, недостаточные дозы; передозировка адреномиметиков и/или теофиллина, отсутствие или неэффективные схемы базисной терапии).

Классификация

Классификация БА у детей, принятая в ноябре 1995 г. Проблемной комиссией по детской пульмонологии МЗ РФ, представлена в табл. 83.

Таблица 83

Классификация бронхиальной астмы у детей

Форма	Степень тяжести	Период болезни	Осложнения
Атопическая	Легкая*	Обострение	Ателектаз легкого
Неатопическая	— эпизодическая	Ремиссия	Пневмоторакс
	— персистирующая		Подкожная медиастинальная эмфизема
	Средней тяжести		Легочное сердце**
	Тяжелая		Эмфизема легких**

* Деление внесено в соответствии с рекомендациями ISAAC.

** При наличии данных осложнений необходимо исключить другие хронические заболевания легких, являющиеся частой причиной этих осложнений.

Критерии диагностики степени тяжести БА в периоде ремиссии, основанные на анализе анамнеза, объективном и функциональном обследовании, представлены в табл. 84.

Не всегда предложенные характеристики позволяют с определенностью установить степень тяжести заболевания. У некоторых больных бывают приступы редкие, но крайне тяжелые. У других — отмечается длительное (месяцами) нарушение бронхиальной проходимости без субъективного ощущения удушья. Оценка степени тяжести должна быть комплексной и индивидуализированной. Большое значение в определении степени тяжести имеет возможность сохранения приближенной к нормальной физической активности, посещения школы и т. д. Переоценку степени тяжести проводят один раз в год.

Этиология

Несмотря на то, что у большинства детей (70–90%) удается доказать этиологическую роль экзогенных неинфекционных аллергенов, БА следует рассматривать как заболевание, возникающее в результате воздействия целого ряда предрасполагающих и повреждающих факторов (табл. 85).

Среди многочисленных причин, повышающих вероятность развития БА у детей, выделяют неуправляемые (наследственные и биологические) и управляемые.

Таблица 84

Классификация бронхиальной астмы у детей по степени тяжести (НП «БАД», 2004)

Критерии тяжести*	Легкая		Среднетяжелая	Тяжелая
	интермиттирующая	персистирующая		
Частота приступов затрудненного дыхания	3–4 раза в год	1–3 раза в месяц	Более 1 раза в неделю	несколько раз в неделю или ежедневно
Клиническая характеристика приступов	Эпизодические, кратковременные, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	Эпизодические, исчезают спонтанно или после однократного приема бронхолитика короткого действия	Приступы средней тяжести, протекают с отчетливыми нарушениями функции внешнего дыхания, требуют обязательного назначения бронхолитиков	Тяжелые приступы, астматические состояния
Ночные приступы	Отсутствуют	Отсутствуют или редки	Регулярно	Ежедневно по несколько раз
Переносимость физической нагрузки, активность	Не нарушена	Не нарушена	Ограниченная переносимость физических нагрузок	Значительно снижена переносимость физических нагрузок, отмечаются нарушения сна
Показатель ОФВ ₁ , ПСВ (от должного значения)	80% и более	70–80% и более	60–70%	Менее 60%
Суточные колебания бронхиальной проходимости	Не более 20%	Не более 20%	20–30%	Более 30%
Характеристика периодов ремиссии	Симптомы отсутствуют, показатели ФВД в норме	Эквиваленты приступов на неспецифические триггеры, показатели ФВД в норме	Неполная клинико-функциональная ремиссия	Неполная клинико-функциональная ремиссия (ДН разной степени выраженности)
Длительность периодов ремиссии	Более 3–4 мес	Более 3 мес	Менее 3 мес	1–2 мес
Способ купирования приступов	Спонтанно или однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Спонтанно или однократный прием бронхолитика (ингаляционно, внутрь)	Приступы купируют бронхолитиками (ингаляционно, нередко повторно, и/или парентерально), по показаниям назначают кортикостероидные препараты	Приступы купируют бронхолитиками в ингаляциях (преимущественно через небулайзер) и/или парентерально, обязательно в сочетании с кортикостероидами (нередко в условиях стационара, отделения интенсивной терапии)

* До начала базисной терапии.

Таблица 85

Потенциальные факторы риска возникновения бронхиальной астмы (Глобальная инициатива по бронхиальной астме — GINA, 2004)

Внутренние факторы — генетическая предрасположенность — атопия — гиперреактивность бронхов — пол расовая/этническая принадлежность Внешние факторы Факторы, способствующие развитию бронхиальной астмы у предрасположенных к этому людей Домашние аллергены: — домашняя пыль — аллергены животных — аллергены тараканов — грибки Внешние аллергены: — пыльца — грибки Профессиональные (сенсibilизаторы) Курение: — пассивное курение — активное курение Воздушные загрязнители: — внешние загрязнители — загрязнители помещений	Респираторные инфекции Паразитарные инфекции Социально-экономический статус Число членов семьи Диета и лекарства Ожирение Факторы, которые провоцируют обострение бронхиальной астмы и/или являются причиной сохранения симптомов: Домашние и внешние аллергены (см. выше) Загрязнители помещений и внешние воздушные загрязнители Респираторные инфекции Физическая нагрузка и гипервентиляция Изменение погодных условий Диоксид серы Пища, пищевые добавки, лекарства Чрезмерные эмоциональные нагрузки Курение (активное и пассивное) Ирританты (такие как домашние аэрозоли, запахи краски)
--	--

1. Факторы, предрасполагающие к развитию бронхиальной астмы

Наследственность

Издавна известно, что наследственность в возникновении БА играет чрезвычайно важную роль, и риск возникновения болезни у ребенка, родители которого имеют признаки аллергии, в 2–3 раза выше, чем у ребенка, чьи родители ею не страдают. Наибольшее распространение имеет теория мультифакториального наследования БА.

Имеются *четыре группы генов, определяющие иммунологические* (две группы генов уровней общего и специфических IgE, гены способности к синтезу различных цитокинов, гены распознавания антигена и интенсивности иммунного ответа) *и две группы генов* (гены гиперреактивности бронхов и гены детоксикации) — не иммунные механизмы развития БА. В то же время, подчеркивают, что у гомозиготных близнецов конкордант-

ность по появлению и проявлениям БА составляет примерно 80%, а у гетерозиготных — 20%.

Кластер генов, кодирующих *Th2* цитокины, (ИЛ-3, ИЛ-4, ИЛ-5, ИЛ-9, ИЛ-13), расположен на длинном плече хромосомы 5 (5q31.1–5q33). Этот же регион включает другой потенциальный «ген-кандидат» — ген β_2 -адренергического рецептора (β_2 ADR), отвечающий за изменение бронхиальной реактивности при астме. Кроме того, мутации в данном локусе ответственны за различный ответ на стероидную терапию БА. Установлена также связь между полиморфизмом α -субъединицы рецептора ИЛ-4 на хромосоме 16 и atopией. В хромосоме 12q14-q24–33 расположены гены ИНФ- γ , а также гены стволового клеточного фактора, стимулирующего рост тучных клеток.

У больных БА в плазме крови значительно повышен уровень ингибитора α -протеиназы — реактанта острой фазы воспаления и основного ингибитора серинпротеиназ. Точковые мутации в гене α_1 -PI (α_1 -proteinase inhibitor) способствуют поддержанию хронического воспаления в бронхах и являются фактором риска развития БА, ХБ и эмфиземы легких.

Доминантный «ген atopии», кодирующий β -цепь высокоаффинного рецептора к IgE, расположен в участке 11q13 — длинное плечо хромосомы 11. В этом же участке картирован ген, продуктом которого является белок — ингибитор фосфолипазы-А, участвующей в синтезе простагландинов и лейкотриенов — основных медиаторов воспаления при БА. Эти 2 участка в геноме рассматривают как ответственные за продукцию *высокого уровня общего IgE*.

Генетический контроль *специфического IgE-ответа* на воздействие аллергена осуществляется группой генов, локализованных в участке 6p21.3.

Иммунная система индивидуумов с atopией способна к распознаванию и выработке иммунного ответа даже на воздействие крайне низких концентраций ингалируемого аллергена. Распознавание и интенсивность иммунного ответа контролируется Ig-генами, связанными с главным комплексом гистосовместимости (HLA), гены которого расположены на 6-й хромосоме. Маркерами предрасположенности к поливалентной сенсибилизации служат HLA B12, B7, DR. Выявлено увеличение частоты маркера HLA DRB15 среди детей с БА. На 6-й же хромосоме выявлен ген, кодирующий синтез ФНО- α , обладающего мощным противовоспалительным действием.

Бронхиальная гиперреактивность является универсальной характеристикой БА, степень ее коррелирует с тяжестью заболевания, однако распространенность бронхиальной гиперреактивности значительно выше, чем распространенность БА. Гиперреактивность бронхов связана с генетическими маркерами сегмента 5-й хромосомы 5q31.1-q33, что указывает на возможность сочетанного наследования предрасположенности как к гиперреактивности, так и повышенному уровню общего IgE.

На коротком плече хромосомы 20 идентифицирован локус, который связан с БА и бронхиальной гиперреактивностью — ген ADAM (ADAM-33), определяющий синтез субсемейства металлопротеиназ, играющих важную роль в процессах протеолиза, клеточной адгезии и передаче клеточных сигналов. АДАМ может участвовать при БА в развитии суэпендимального фиброза, гипертрофии гладких мышц, гиперреактивности бронхов, иммунном механизме хронического воспаления через избыточное образование Th2-цитокинов или через уменьшение сличивания рецепторов цитокинов. В хромосоме 12q выявлен ген, контролирующий образование синтазы оксида азота (NO). Оксид азота в выдыхаемом воздухе в настоящее время рассматривают как маркер аллергического воспаления дыхательных путей.

Выявление полиморфизма генов системы детоксикации (генов метаболизма) и, прежде всего, семейства трансфераз — нулевые аллели по генам глутатионтрансферазы M1 (GSTM1 0/0) в сочетании с нулевыми аллелями GSTT1 и медленной формой N-ацетилтрансферазы (NAT-2), типичных для атопической БА, наряду с обнаружением полиморфизма генов ИЛ-4, ИЛ-5 и ИЛ-9 (5q31–5q33), а также 11q13, ответственным за синтез основного белка секреторных клеток бронхов (Clara cells), позволяет, по мнению медицинских генетиков [В. С. Баранов и соавт., 2004], уже сегодня не только выявить лиц с повышенным риском развития БА, но и оптимизировать стратегию их лечения.

Каждый из *генетических факторов предрасположенности* повышает вероятность заболевания астмой, а их комбинация приводит к высокому риску реализации заболевания при минимальном участии факторов внешней среды.

2. Причинные факторы

Основные *сенсibilизирующие* факторы (экзогенные неинфекционные аллергены) описаны в разделе, посвященном этиологии респираторных аллергозов. Бытовые аллергены являются причинно-значимым фактором у 75% больных БА, пыльца растений — у 30%, эпидермальные аллергены также примерно у 30%, пищевые аллергены — у 25%, лекарственные аллергены у 2–12% детей, больных БА. Как правило, у детей, больных БА, имеется не моновалентная, а поливалентная сенсibilизация, прослеживается возрастная эволюция спектра сенсibilизации и тенденция к его расширению с возрастом. Пищевая аллергия (ПА) чаще бывает «стартовой сенсibilизацией» при возникновении БА, но примерно у 5% больных может явиться причиной обострения БА. Обычно ПА у детей выступает как пермиссивный фактор действия других неинфекционных аллергенов. Степень выраженности сенсibilизации зависит от наследственной отягощенности, массивности и длительности антигенной нагрузки и наличия предрасполагающих факторов.

Специфическая роль вирусов в развитии БА недостаточно изучена, хотя известна их способность индуцировать выработку специфических противовирусных IgE-антител. Наличие очагов хронической инфекции, преимущественно в носоглотке, повышает специфическую роль вирусов в развитии БА в связи с персистенцией респираторных вирусов в лимфоидной ткани. В конце прошлого века доказана повышенная частота персистенции у детей больных БА (по сравнению с группой детей без БА), вирусов группы герпес, в частности вируса цитомегалии, а также хламидий. Вероятно, это отражает особенности их клеточного иммунитета.

Химические вещества (*ксенобиотики*) либо непосредственно обладают аллергенными свойствами, либо (в случае гаптенот) приобретают их после адсорбции на белках организма. Доказана возможность развития сенсибилизации к хрому, никелю, марганцу, формальдегиду. Чаше химические вещества, экологические воздействия играют роль раздражителей (триггеров), играя перmissive роль в основных патогенетических механизмах БА.

3. Факторы, способствующие возникновению бронхиальной астмы, усугубляющие действие причинных факторов

Вирусные респираторные инфекции, предшествующие появлению приступов БА у 70–95% детей, являются повреждающими факторами для респираторного эпителия и способствуют повышению неспецифической и специфической реактивности бронхов. Рецидивирующие ОРВИ приводят к формированию в респираторном тракте *locus minoris resistentiae*, облегчая проникновение аллергена через эпителиальный покров.

Гестозы 1-й и 2-й половины беременности, угроза преждевременных родов, в связи с чем назначались препараты группы β -адреномиметиков, острые инфекционные заболевания, обострения хронических и другие *осложнения течения беременности* имелись в анамнезе у 60–70% матерей детей, больных БА.

Применение лекарственных препаратов во время беременности, *нерациональное питание* матери с дефицитом витаминов, других микронутриентов — фактор риска повышенной частоты не только перинатальной патологии, но и БА. *Искусственное вскармливание* является важным фактором, способствующим возникновению atopических заболеваний и БА.

Функциональная неустойчивость регулирующих респираторный комплекс *подкорковых и спинальных структур* мозга, дисфункция вегетативной нервной системы в большинстве случаев являются следствием патологии внутриутробного развития, перинатального поражения ЦНС, способствуют возникновению БА и усугубляют действие причинных факторов.

Атопический дерматит повышает риск развития БА. У 30% детей с атопическим дерматитом в дальнейшем развивается БА.

Табачный дым содержит около 4500 веществ, среди которых более 30 оказывают прямое токсическое и раздражающее действие на слизистую

оболочку респираторного тракта. У каждого 4–5-го ребенка, пассивного курильщика, выявляют сенсibilизацию к экстракту табака. Из общего числа детей с БА 75% — пассивные курильщики. У детей с астмой, родившихся от активно и пассивно курящих матерей (особенно во время беременности!), имеет место более раннее начало заболевания.

4. Факторы, вызывающие обострение бронхиальной астмы (триггеры)

Триггеры (буквальный перевод англоязычного слова «триггер» — пускать в ход, привести в действие) — факторы, вызывающие обострение БА путем стимуляции воспаления в бронхах и/или провокации острого бронхоспазма. Среди триггеров выделяют специфические (аллергенные) и неспецифические (неаллергенные).

Самыми частыми триггерами у детей являются *контакт с аллергеном* (см. стр. 467) и *респираторно-вирусная инфекция*.

Физическая нагрузка провоцирует бронхоспазм гиперреактивных бронхов изменением температуры, влажности и осмолярности секрета дыхательных путей при гипервентиляции. Гипокапния при гипервентиляции вызывает рефлекторный бронхоспазм.

Психозмоциональная нагрузка, помимо гипервентиляции, способствует, по-видимому, высвобождению нейропептидов (субстанция Р, β-эндорфинов, вазоактивного интестинального пептида и др.), что приводит к стимуляции автономной нервной системы.

Изменение метеоситуации часто вызывает обострение БА у детей с выраженной гиперреактивностью бронхов, что, вероятно, является проявлением нейроциркуляторной дисфункции.

Загрязнения воздуха резко пахнущими веществами приводят к обострению заболевания через раздражение ирритантных рецепторов блуждающего нерва, чувствительность которых у детей, больных БА, повышена.

Патогенез

Обструкция бронхов у больных БА обусловлена: спазмом гладкой мускулатуры бронхов (бронхоспазм); отеком и инфильтрацией клеточными элементами слизистой оболочки бронхов, закупоркой просвета бронхов секретом (рис. 30). Считают, что чем меньше возраст ребенка, тем большее значение в обструкции бронхов имеют отек слизистой оболочки и инфильтрация стенки бронхов. У старших детей и взрослых в формальном генезе обструкции при приступе БА ведущую роль отводят бронхоспазму.

1. *Иммунопатология*. БА — хроническое заболевание, в основе которого лежит неинфекционное хроническое воспаление стенки дыхательных путей, что и определяет склонность больных к рецидивирующей обструкции бронхов и повышенной их реактивности в ответ на различные стимулы.

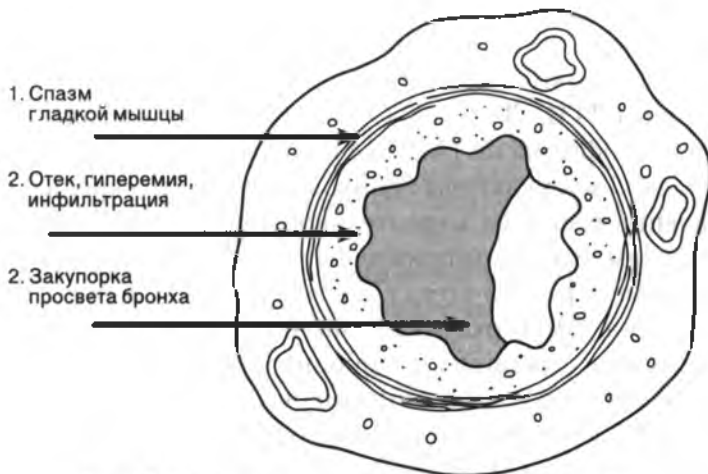


Рис. 30. Основные причины сужения бронхов при БА.

Под влиянием антигена Т-лимфоциты, имеющие рецепторы CD4, дифференцируются на два типа клеток Th1 и Th2, продуцирующие разный набор цитокинов. Th1-лимфоциты продуцируют под влиянием инфекционных антигенов интерлейкин-2 и γ -интерферон. Цитокиновый профиль Th2-лимфоцитов представлен интерлейкинами 4 и 5 и характерен для больных с астмией.

Хотя запускающие механизмы, приводящие к преимущественному образованию Th2, окончательно не выяснены, допускают возможность спонтанного развития Т-хелперов в направлении Th2 у лиц, предрасположенных к астмией (не исключено влияние ранней, в первые часы и дни, антигенной нагрузки на новорожденного ребенка). Взаимонаправленные позитивные сигналы Th2-лимфоцитов, тучных клеток и эозинофилов, поддерживающих аллергическое воспаление и механизмы обструкции бронхов представлены на рис. 31. ИЛ-4 и ИЛ-5 играют ключевую роль в развитии аллергического воспаления. ИЛ-4 переключает синтез иммуноглобулинов на IgE. Синтез IgE осуществляется плазматическими клетками (активированными В-лимфоцитами), которые находятся в регионарных лимфатических узлах и в слизистых оболочках, то есть возможен местный синтез IgE-антител, что обуславливает сенсибилизацию тех или иных тканей. В организме IgE может находиться как в свободно циркулирующем, так и в связанном с базофильными лейкоцитами и тучными клетками состоянии. Период полураспада этого иммуноглобулина в крови составляет 2 дня, в фиксированном на клетках состоянии — 14 дней.

Повторный контакт специфического антигена с IgE-антителами приводит к высвобождению преформированных (ранее синтезированных — гис-

тамин, хемотаксический фактор эозинофилов) и стимуляции синтеза липидных медиаторов — лейкотриенов, простагландинов (PGD_2 , $\text{PGF}_{2\alpha}$), фактора активации тромбоцитов (ФАТ), тромбоксана (Tx) F_2 .

Лейкотриены (LTV_4 , LTD_4 , LTC_4) входят в состав медленнодействующего вещества анафилаксии (МДВ-А), которое вызывает длительное сокращение гладкой мускулатуры бронхов, усиливает секрецию слизи, снижает сокращение ресничек мерцательного эпителия. Кроме того, LTV_4 является мощным фактором привлечения клеток (эозинофилов, лимфоцитов, нейтрофилов) через стенку посткапиллярной венулы в слизистую оболочку бронхов. ФАТ оказывает многостороннее провоспалительное действие, вызывает агрегацию тромбоцитов, нарушение микроциркуляции, миграцию нейтрофилов, эозинофилов.

Действие ИЛ-5 в основном направлено на активацию эозинофилов, катионные белки которых (MBP, ECP, TND и др.) лизируют клетки и разрушают ткани даже при низких концентрациях (рис. 32).

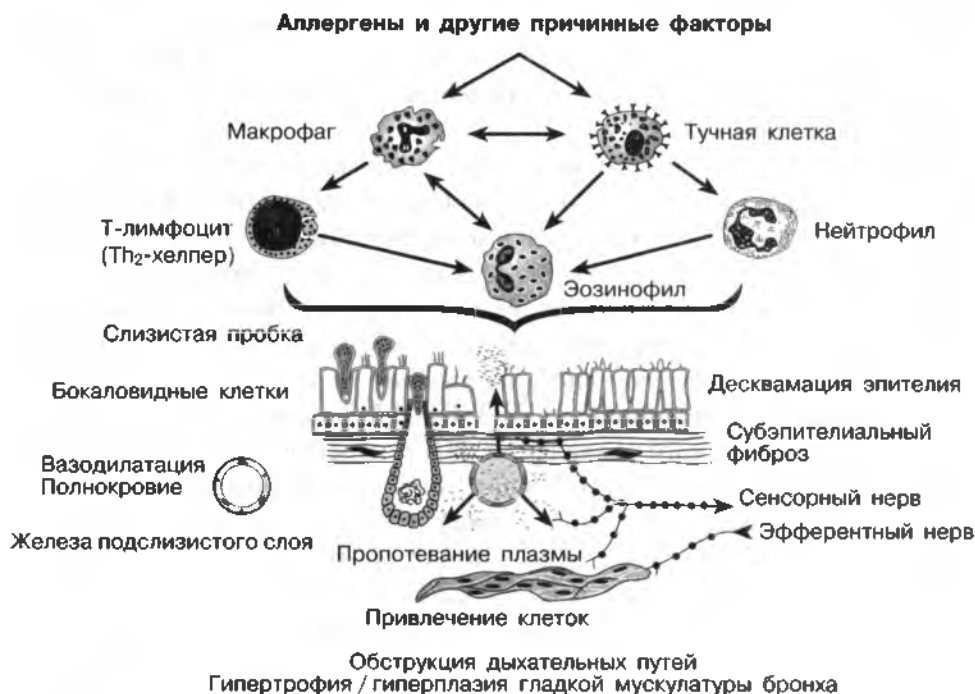


Рис. 31. Схематический взгляд на патогенез обструкции бронхов при бронхиальной астме.

Большое значение в патогенезе БА у детей имеет снижение общего и секреторного IgA. Поскольку основная роль в развитии БА принадлежит ингаляционным аллергенам, дефицит sIgA (s — секреторного) приводит к снижению барьерной функции слизистой оболочки и способствует проникновению аллергенов. Снижение продукции sIgA приводит к компенсаторному повышению IgE, так как оба иммуноглобулина синтезируются плазматическими клетками слизистой оболочки бронхов и бронхоассоциированной лимфоидной ткани.

II. Морфологический и функциональный изъян стенки бронхов (рис. 33). Большое значение в поддержании местного воспаления имеют *эпителиальные клетки* слизистой оболочки бронхов. Они активируются и повреждаются аллергенами (IgE-зависимый механизм), поллютантами, вирусами, гистамином (из тучных клеток) и цитокинами.

Фактор роста, секретируемый активированными эпителиальными клетками, способствует удержанию привлеченных клеток в очаге воспаления, в значительной степени способствует ремоделированию внеклеточного матрикса. Эпителиальные клетки синтезируют ряд цитокинов (ИЛ-8, ИЛ-6, GM-CSF, TNF_α), которые могут обеспечивать неиммунные механизмы усиления и поддержания воспаления.

Продукция фиброгенных факторов эпителием и воспалительными клетками, инфильтрирующими подслизистый слой, наряду с прямым раздражающим действием поллютантов, приводит к стимуляции субэпителиальной популяции миофиibroбластов и в результате к «отложению» интерстициального коллагена, субэпителиальному фиброзу и ремоделированию (перестройке) бронхиальной стенки.

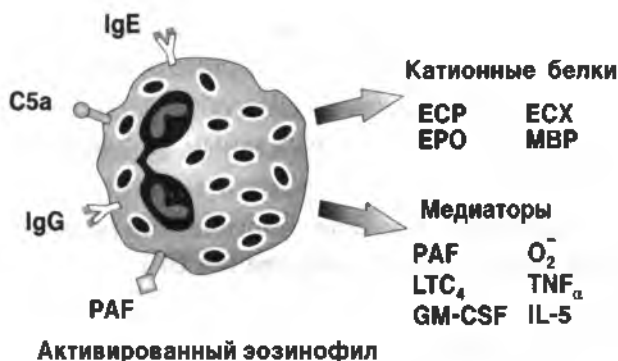


Рис. 32. Освобождение активированными эозинофилами катионных белков и других медиаторов.

ЕСР — эозинофильный катионный протеин; ЕРХ — эозинофильный протеин X; ЕРО — эозинофильная пероксидаза; MBP — главный основной протеин; PAF — фактор активации тромбоцитов; O_2^- — активный радикал кислорода; LTC_4 — лейкотриен C_4 ; TNF_α — туморнекротизирующий фактор; GM-CSF — колониестимулирующий фактор гранулоцитов и моноцитов, IL-5 — интерлейкин-5.

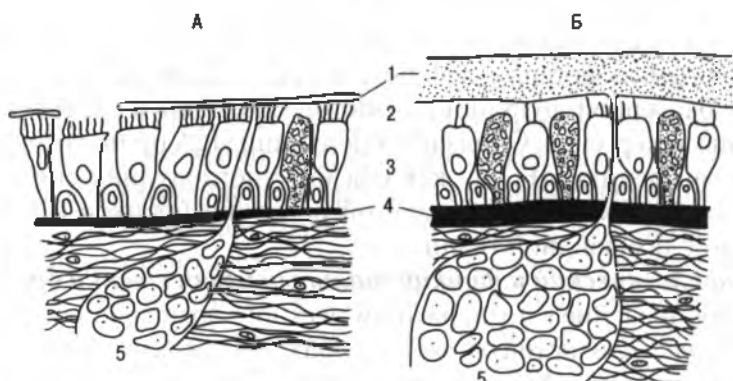


Рис. 33. Схематическое изображение слизистой оболочки бронха (А. Уоннер).

А — в норме; Б — при бронхиальной астме.

1 — слой слизи; 2 — слой цилиарной жидкости, в которой находятся ворсинки; 3 — псевдомногослойный эпителий с бокаловидными клетками; 4 — базальная мембрана; 5 — железа подслизистого слоя. Видно, что при бронхиальной астме большее количество слизи, уменьшенное количество ворсинок, отечный эпителий с увеличением количества бокаловидных клеток, утолщенная базальная мембрана, гипертрофия железы подслизистого слоя.

Морфологический и функциональный дефект стенки бронхов является управляемым звеном патогенеза БА. Его развитие приводит к следующим изменениям:

- снижается защитная функция эпителия, что приводит к более легкому проникновению аллергенов во внутреннюю среду организма с развитием сенсибилизации;
- обнажаются афферентные рецепторы блуждающего нерва и усиливаются центральные бронхоконстрикторные реакции;
- усиливается выброс нейропептидов и облегчается возникновение аксон-рефлекса, что в сумме с вагальным рефлексом усиливает обструкцию бронхов.

III. Гиперреактивность бронхов — логический результат первых двух патогенетических механизмов формирования БА.

- Выраженность гиперреактивности коррелирует со степенью тяжести и периодом заболевания.
- Установленное независимое от атопии наследование гиперреактивности указывает на возможность первичной гиперреактивности. Наследственный дефект синтеза β_2 -адренорецепторов подтверждается большей чувствительностью больных с астмой к адреномиметикам, чем больных с острым вирусным обструктивным бронхитом. При этом в момент приступа уровень адреналина у больных БА высокий.

— Дисбаланс кальциевого гомеостаза, который выражается в повышении концентрации Ca^{2+} в цитоплазме клетки и нарушении процесса выхода его из клетки, может быть одним из основных факторов нарушения внутриклеточных функций, причиной бронхиальной гиперреактивности.

Дефицит цинка, меди, селена, магния также способствует повышению реактивности бронхов. Длительное течение БА сопровождается гиперплазией пучков гладких мышц в стенке бронхов вследствие гиперплазии клеток, что вносит свой вклад в гиперреактивность бронхов.

IV. Патология нейроэндокринной системы. Нарушение регулирующего влияния эндокринной системы может быть следствием перинатального повреждения ЦНС, которое приводит к микроструктурным изменениям гипоталамо-гипофизарной области. У этих больных отмечено более раннее начало БА и более тяжелое ее течение. Большое значение в патогенезе астмы имеет дисбаланс функционального состояния вегетативной нервной системы. Для большинства больных характерно преобладание парасимпатического отдела вегетативной нервной системы, извращение реакции на адреналин. Определение первичности или вторичности вегетативных нарушений у больных БА вызывает определенные трудности.

Как видно из представленной классификации БА у детей (см. табл. 83), различают атопическую и неатопическую формы болезни.

Атопическая БА — наиболее распространенная форма БА у детей. Критерии диагностики: наличие по данным анамнеза атопического диатеза, четкий эффект элиминации при разобщении с причинными антигенами, высокая эффективность в приступном периоде β_2 -адреномиметиков, положительные результаты аллергологического обследования.

Неатопическая астма может быть: паторецепторная, раздражительная, дисметаболическая, аспириновая; астма физического усилия, астма гастроэзофагеального рефлюкса

Паторецепторная форма БА может быть первичной, но чаще является эволюционным вариантом атопической формы. Согласно данным клиники И. М. Воронцова, чисто паторецепторная форма встречается у 10–15% детей, больных БА. Критерии диагностики: приступы удушья, чередующиеся с частыми эквивалентами, возникают на широкий круг неантигенных раздражителей (метеофакторы, раздражающие ингаляты, физическая нагрузка); в связи с частым употреблением бронхоспазмолитиков развивается избирательная непереносимость препаратов адреномиметического ряда, ксантинов и др.; в периоде ремиссии бронхиальная обструкция может быть вызвана пробой с гипервентиляцией, дозированной физической на-

грузкой, дозированными ингаляциями гистамина, ацетилхолина и других бронхоконстрикторов; характерна высокая лабильность бронхов при динамическом обследовании и неплохом самочувствии.

Ирритантная астма может быть диагностирована по данным анамнеза — связь приступов с пребыванием в атмосфере с загрязненным воздухом (приступы БА в дни, когда «роза ветров» направляет загрязненный воздух в местность, где проживает ребенок — четко выявилась при «Киришском синдроме»). Однако, как правило, ирритантное поражение дыхательных путей — патогенетическое звено, на которое наслаиваются классические патогенетические звенья БА.

«Астма физической нагрузки» является вариантом паторецепторной астмы и обусловлена возникающими при физической нагрузке гипервентиляцией и гипоканией, охлаждением трахеи и крупных бронхов, высушиванием слизистой оболочки и повышением осмолярности бронхиального секрета — отсюда дегрануляцией тучных клеток и раздражением ирритантных рецепторов. Предотвращает возникновение приступов астмы физической нагрузки предварительное применение интала. Астма физической нагрузки — маркер гиперреактивности бронхов, в том числе и при atopической БА.

Дисметаболическая астма встречается редко. Связана с первичными нарушениями обмена веществ, в результате которых образуются в избыточном количестве «астмогенные» метаболиты. Например, кинуренин — при витамин В₆-зависимой астме. У большинства больных БА периодически отмечают парааллергические (псевдоаллергические) феномены — появление анафилактических реакций (ринит, кожные сыпи и др.) в ответ на действие выше обсуждавшихся неантигенных факторов. Широко обсуждают важнейшую роль в этих реакциях «феномена нестабильности мембран», генез которого может быть самым разнообразным.

«Аспириновая астма» характеризуется так называемой *аспириновой триадой* — БА, полипы в носу и гиперпластический ринит и синусит. Анафилактиктоидные реакции могут возникнуть при приеме не только аспирина, но и других нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Генез синдрома объясняют ингибированием активности циклооксигеназы и шунтированием метаболизма арахидоновой кислоты с циклооксигеназного на липооксигеназный путь с повышением синтеза лейкотриенов С₄, В₄, D₄ и Е₄. Повышение уровня перечисленных лейкотриенов приводит к привлечению эозинофилов и нейтрофилов в легочную ткань, развитию стойкого бронхоспазма, гиперсекреции слизи и нарушению мукоцилиарного клиренса.

Астма гастроэзофагеального рефлюкса обычно развивается у детей, имевших перинатальные повреждения головного и (или) спинного мозга (травматические, геморрагические, постгипоксические, инфекционные, метаболические) и длительное зондовое питание, оперативные вмешательства

ства на ЖКТ, а также хронические гастродуодениты и/или эзофагиты, дисплазии соединительной ткани. Типичным для них в анамнезе являются жалобы на рецидивирующие рвоты и срыгивания. В начале болезни при этой форме БА доминируют ночные приступы кашля. Ночной кашель очень интенсивен, приступообразен, но лицо ребенка при этом не синее. Для диагностики гастроэзофагеального рефлюкса используют суточное мониторирование внутрипищеводной pH с помощью отечественного аппарата «Гастроскан», рентгеноконтрастное исследование пищевода и желудка, фиброгастроскопию, эзофаготоникомиографию и др. По данным РП «БАД» частота выявления гастроэзофагеального рефлюкса среди детей с БАД колеблется от 7 до 65%.

Основные звенья патогенеза приступа атопической БА представлены на рис. 34. Обращаем внимание на то, что инфекции, хронические заболевания желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), впрочем как гиповитаминозы и гипомикроэлементозы, являются модифицирующими течение БА факторами, усиливающими патологический процесс за счет неспецифических влияний. Наш опыт свидетельствует, что почти у всех детей с БА есть патология ЖКТ, в частности у большинства — холепанкреатической зоны, и нередко в комплексной терапии БА в периоде ремиссии лечение холепатий вносит существенный положительный вклад.

Учитывая, что в разной степени выраженности, но практически у всех больных БА есть все 4 дефекта, всегда трудно решить, какой из этих дефектов был первичным, стартовым, а что возникло уже в течение болезни. Лишь на ранних этапах БА мы можем говорить о чисто атопической или неатопической (паторецепторной или другой) форме астмы. Как правило, с течением болезни формируется смешанная форма с вовлечением разных механизмов патогенеза приступа. Активное терапевтическое и немедикаментозное воздействие на каждую группу дефектов может существенно облегчить течение БА, но у разных больных в разной степени.

Клиническая картина

Обострение БА возникает в результате воздействия триггеров: аллергенов, вирусной респираторной инфекции, физической и психоэмоциональной нагрузки, изменения метеоситуации, экологических воздействий, непереносимых продуктов, лекарств, вакцин. Типичному приступу предшествует *период предвестников*, продолжающийся от нескольких часов до 2–3 сут и более, четко выявляемый при повторных приступах. Период предвестников более свойственен детям раннего возраста. Он характеризуется появлением беспокойства, раздражительности, нарушения сна, возбуждения, а иногда слабости, сонливости, угнетения. Некоторые дети испуганы, говорят шепотом, втягивают голову в плечи. Другие — эйфоричны, громко смеются, поют.

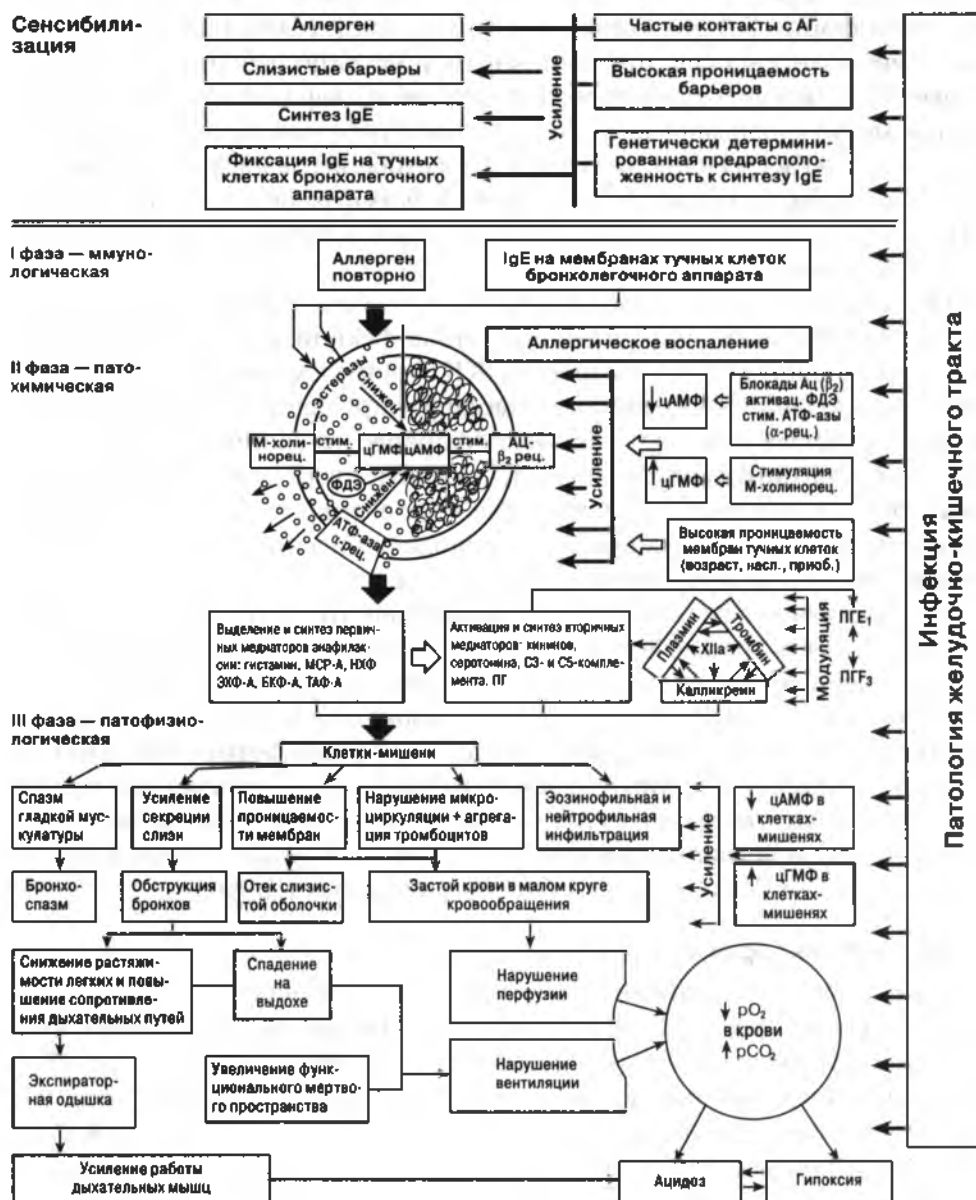


Рис. 34. Схема патогенеза приступа бронхиальной астмы.

Типичны вегетативные расстройства: бледность или покраснение лица, потливость, блеск глаз, расширение зрачков, тахикардия с дыхательной аритмией, головная боль, нередко тошнота или рвота, боли в животе. У многих детей наблюдаются слезотечение, ринит, зуд в носу и другие признаки аллергического риноконъюнктивита. На фоне расстройств деятельности ЦНС и вегетативного ее отдела появляются признаки дыхательного дискомфорта (ощущение сдавления, щекоотания, першения в горле, тяжесть и заложенность груди при незатрудненном вдохе и выдохе), а также заложенность носа, чихание. Затем появляется мучительный приступообразный кашель, свистящие хрипы, которые постепенно становятся слышными на расстоянии и, наконец, одышка с затрудненным выдохом.

Приступ астмы чаще начинается ночью или в 4–6 ч утра, что связано с циркадным ритмом гиперреактивности бронхов. Больные в момент приступа беспокойны, мечутся, многие жалуются на головную боль, локализованную в лобных отделах. Наблюдается блеск склер, повышение артериального давления, тахикардия. Дыхание больного шумное. При дыхании напрягаются мышцы брюшного пресса (одна из причин болей в животе), лестничные, грудиноключично-сосцевидные, грудные. Втягиваются над- и подключичные пространства, межреберные промежутки.

Больной испытывает чувство страха, как правило, стремится фиксировать плечевой пояс, сидит, опираясь руками на колени (ортопноэ), плечи приподняты и сдвинуты вперед, голова втянута в плечи, грудная клетка приподнята и расширена, в основном за счет переднезаднего размера, выражен кифоз. У большинства детей имеется периоральный цианоз, акроцианоз, частый мучительный, сухой кашель, с которым может выделяться различное количество пенистой мокроты. Обычно отхождением мокроты начинается момент разрешения приступа.

При обследовании в момент приступа обнаруживают перерастяжение и ригидность грудной клетки, коробочный оттенок перкуторного легочного тона, низкое стояние границ легких, сужение границ относительной сердечной тупости, обилие рассеянных сухих «музыкальных» (разной высоты) хрипов на выдохе и гораздо меньше хрипов на вдохе. У некоторых больных при аускультации преобладают не «музыкальные» сухие хрипы, а влажные, выслушивающиеся как на вдохе, так и на выдохе. В этих случаях говорят о «влажной» астме (*asthma humidum*).

Температура тела в момент приступа обычно нормальная, но у детей раннего возраста при приступе астмы кратковременная лихорадка может быть и при отсутствии инфекционного процесса в легких. Продолжительность приступа колеблется от 30–40 мин до нескольких часов или даже дней (*status asthmaticus*). Постепенно наступает облегчение, больные начинают откашливать прозрачную, пенистую, а затем густую мокроту, уменьшается

затруднение дыхания, лицо приобретает обычный цвет, но отечность его может некоторое время сохраняться.

При микроскопии в мокроте находят эпителиальные клетки, эозинофилы, макрофаги, реже кристаллы Шарко — Лейдена и спирали Кушманна.

Особенностями современного течения БА у детей являются: более раннее начало («омоложение» астмы) и увеличение распространенности болезни, увеличение частоты астматических состояний и, значит, более глубокая блокада β_2 -адренорецепторов, а отсюда и меньшая курабельность, несмотря на расширение лекарственного арсенала. В частности, увеличилось число детей кортикостероидозависимой формой астмы, которая может проявиться в момент приступа признаками глюкокортикоидной недостаточности.

Варианты обострения БА. Астматический статус обусловлен глубокой блокадой β_2 -адренергических рецепторов вследствие:

- 1) длительного лечения болезни с частыми обострениями, требовавшими интенсивного применения симпатомиметиков. Симпатомиметики, разрушаясь в организме, превращаются в промежуточные продукты, обладающими свойствами не стимуляторов, а блокаторов β_2 -адренергических рецепторов. При частом и массивном использовании адреналина и адреналиноподобных веществ количество подобных метаболитов может быть настолько велико, что их блокирующий эффект доминирует над стимулирующим β_2 -адренорецепторы влиянием вводимых препаратов;
- 2) инфекционных процессов в бронхолегочном аппарате;
- 3) резкого снижения дозы глюкокортикоидов у гормонозависимых больных.

У больных с астматическим статусом II и III стадии всегда имеется недостаточность надпочечников, а уровень биогенных аминов в крови, МРС-А, брадикинина даже ниже, чем у здоровых.

Критерием **астматического статуса** является некупирующийся приступ БА длительностью 6 ч и более или отсутствие положительной динамики после 3 инъекций адреналина с интервалом в 20–30 мин.

Выделяют 3 стадии астматического статуса.

I стадия — стадия относительной компенсации, характеризуется сформировавшейся резистентностью к симпатомиметикам и частично другим бронхолитикам. Чаще возникает не приступообразно, а постепенно и продолжается несколько дней или даже недель, месяцев и характеризуется бледностью кожных покровов, акроцианозом, экспираторной одышкой, вздутием грудной клетки, упорным кашлем, необильными свистящими сухими хрипами на

выдохе на фоне ослабленного дыхания и минимального количества инспираторных хрипов. Обращает на себя внимание несоответствие между интенсивностью дыхательных шумов, выслушиваемых дистанционно и при непосредственной аускультации легких. Находясь рядом с больным, врач по шумному его дыханию предполагает выслушать обилие хрипов в легких, что не подтверждается при аускультации. Обычны устойчивая к сердечным гликозидам тахикардия, повышение артериального давления, сужение границ относительного сердечного притупления из-за вздутия легких, а при длительном течении — невротические расстройства. Иногда дети приспосабливаются к нарушению дыхания и не предъявляют жалоб.

II стадия астматического статуса характеризуется нарастающей дыхательной недостаточностью по обструктивному типу: крайней тяжестью состояния больного, бледным цианозом, периоральным и акроцианозом, резко выраженной тахикардией, одышкой, увеличением печени, отеками. При этом парадоксальным кажется практически полное отсутствие хрипов при аускультации («немое легкое») или крайне небольшое количество сухих хрипов на ограниченном участке. Нижние границы легких предельно опущены, а экскурсия легочных полей крайне незначительна. Исчезает кашель, пульс частый, слабого наполнения, а артериальное давление снижено. Для этой стадии астматического статуса характерно формирование синдрома тотальной легочной обструкции мелких бронхов и бронхиол вязким секретом, что при запаздывании лечебных мероприятий может привести к гипоксической коме. Общее возбуждение, чувство страха, удушья сменяются прострацией.

III стадия астматического статуса (гипоксемическая кома, асфиктический синдром) развивается вследствие декомпенсированного дыхательного и метаболического ацидоза, выраженной гиперкапнии. А. Г. Чучалин выделяет два вида гипоксемической комы — быстро и медленно наступающую. Для быстро протекающей гипоксемической комы характерны прострация, ранняя потеря сознания, утрата рефлексов на фоне прогрессирующего генерализованного цианоза, нарастающих тахикардии и одышки, утрачивающей экспираторный компонент, падения артериального давления, набухания шейных вен, увеличения печени. Над легкими перестают выслушиваться хрипы, и возникает так называемое «мертвое легкое». Медленно протекающей гипоксемической коме свойственна та же симптоматика, но появление ее растянуто во времени.

У детей, больных БА, могут быть ухудшения состояния, которые следует рассматривать как эквиваленты приступа:

- 1) упорный спазматический кашель;
- 2) кратковременное затруднение дыхания без нарушения общего состояния;

3) приступ острого вздутия легких.

Критерии тяжести приступа БА представлены в табл. 86.

Таблица 86

Критерии оценки тяжести приступа бронхиальной астмы у детей (Геппе Н. А. и соавт., 1999)

Признаки	Легкий	Среднетяжелый	Тяжелый	Астматическое состояние
Физическая активность	Сохранена	Ограничена	Резко снижена, положение вынужденное (ортопноэ)	Резко снижена или отсутствует
Речь разговорная	Сохранена	Ограничена, произносит отдельные фразы	Речь затруднена	Отсутствует
Сфера сознания	Не изменена, иногда возбуждение	Возбуждение	Возбуждение, испуг, «дыхательная паника»	Спутанность сознания, коматозное состояние
Частота дыхания	Нормальная или дыхание учащенное до 30% нормы	Выраженная экспираторная одышка — более 30–50% от нормы	Резко выраженная экспираторная одышка — более 50% от нормы	Тахипноэ или брадипноэ
Участие вспомогательной мускулатуры, втяжение яремной ямки	Нерезко выражено	Выражено	Резко выражено	Парадоксальное торакoабдоминальное дыхание
Дыхание при аускультации	Свистящие хрипы, обычно в конце выдоха	Выраженное свистящее на вдохе и выдохе или мозаичное проведение дыхания	Резко выраженное свистящее или ослабление проведения дыхания	«Молчье легких», отсутствие дыхательных шумов
Частота пульса	Увеличена	Увеличена	Резко увеличена	Брадикардия
ОФВ ₁ *, ПСВ**	70–90%	50–80%	< 50%	—
SaO ₂	Более 95%	90–95%	Менее 90%	—
PaCO ₂ мм рт. ст.	Менее 35	Менее 35–40	Более 45	—
Объем бронхоспазмолитической терапии в последние сутки, особенно в последние 4–6 ч	Бронхоспазмолитическая терапия не проводилась или использовались низкие/средние дозы препаратов		Использовались высокие дозы препаратов. Возможна передозировка адреномиметиков и/или теофиллина	

* ОФВ₁ — объем форсированного выдоха за 1 мин; определяют у детей старше 5 лет.

** ПСВ — % от должной лучших значений пиковой скорости выдоха больного (пикфлоуметрия — используют у детей старше 5 лет); определяют повторно в процессе терапии.

Постприступный период сопровождается слабостью, оглушенностью, сонливостью и заторможенностью; отмечается тенденция к брадикардии и некоторому снижению артериального давления. Аускультативные изменения в легких исчезают постепенно, в течение нескольких дней. Если при медленном форсированном выдохе слышны сухие хрипы, то проходимость бронхов полностью не восстановлена. Для решения вопроса о полном исчезновении приступа проводят спирографию, пикфлоуметрию, фармакологическую пробу с бронхоспазмолитическими препаратами.

Ремиссия БА может быть спонтанная (при прекращении контакта с триггером, обусловившим возникновение приступа) и фармакологическая (на фоне базисной терапии). По клинико-функциональным показателям ремиссия может быть полной и неполной.

У больных легкой БА объективный осмотр в периоде ремиссии может не выявить легочной симптоматики. Отсутствие клинических проявлений обструкции на момент осмотра и обструктивного типа нарушения ФВД при подозрении на БА служат показанием для проведения фармакологической пробы с адреномиметиком. Уменьшение ОФВ₁ или ПСВ более чем на 20% указывает на наличие «скрытой» обструкции (положительная проба).

При среднетяжелом и тяжелом течении БА в периоде ремиссии определяются коробочный оттенок перкуторного звука, ослабленное поверхностное дыхание, удлинение выдоха и свистящие хрипы, особенно при форсированном дыхании, ригидность грудной клетки и ее бочкообразную деформацию.

Осложнения

Асфиксическое состояние (см. выше).

Острая сердечная недостаточность сопровождается быстрым ухудшением состояния больного, набуханием шейных вен, цианозом и отечностью губ, расширением границ относительной сердечной тупости вправо, увеличением печени, а иногда картиной, напоминающей шоковую реакцию: бледность, падение артериального давления, слабый пульс малого наполнения, отечность, генерализованный цианоз.

Ателектаз возникает на высоте тяжелого приступа вследствие закупорки бронха вязкой, густой мокротой и чаще развивается у детей раннего и дошкольного возраста. Дети жалуются на влажный, нередко мучительный кашель, боль в области прямых мышц живота и нижних отделов грудной клетки. Клинически состояние характеризуется цианозом кожных покровов (преимущественно периоральным, кончиков пальцев, кистей), отставанием одной половины грудной клетки в акте дыхания, деформацией грудной клетки, укорочением легочного тона над участком ателектаза

и здесь же изменением голосового дрожания, ослаблением дыхания, крепитирующими хрипами. Постановка окончательного диагноза ателектаза и определение его размеров возможны лишь при проведении рентгенологического исследования грудной клетки.

Спонтанный пневмоторакс — редкое осложнение БА у детей. Отмечаются резкая дыхательная недостаточность, боли в пораженной половине грудной клетки и отставание ее в акте дыхания, смещение сердечной тупости в противоположную сторону, коробочный оттенок легочного тона на стороне пневмоторакса. При подозрении на пневмоторакс необходима срочная рентгенограмма грудной клетки.

Медиастинальная и подкожная эмфизема также является редким осложнением БА у детей, обусловленным разрывом легочной ткани с попаданием воздуха в интерстициальную ткань и последующим распространением его перибронхиально к корню легкого, в средостение и подкожную клетчатку шеи. Это осложнение может протекать клинически малосимптомно и диагностироваться лишь при рентгенологическом исследовании, но может сопровождаться болями, цианозом, развитием коллапса.

Неврологические расстройства в момент приступа могут быть в виде тяжелой головной боли, астении, гипостенических интерформных проявлений. При длительном течении болезни возможно формирование различных видов неврозов.

При многолетнем течении астмы могут развиваться такие осложнения, как *деформация грудной клетки* (бочкообразная, ладьевидная и др.).

Диагноз

Диагностика бронхиальной астмы прежде всего основана на данных анамнеза, клинических проявлениях, результатах исследования функции внешнего дыхания в момент обострения и в периоде ремиссии заболевания. Наследственное предрасположение, признаки атопического диатеза, повторяемость типичных приступов обструкции со спонтанной обратимостью или обратимостью при применении бронхоспазмолитиков, анамнестические признаки триггерной роли определенных групп экзогенных аллергенов, провоцирующая роль неспецифических триггеров, анализ условий жизни ребенка (экология жилища и внешние экологические факторы) — позволяют анамнестически предположить наличие БА.

Определенные трудности в анамнестической оценке эпизодов обструкции бронхов представляет дифференциальная диагностика аллергической и инфекционной этиологии рецидивов заболевания. Трудность заключается еще и в том, что вирусная инфекция является и фактором, предрасполагающим к формированию БА у детей и одним из распространенных триггеров обострения, особенно у детей раннего возраста. Необходимо анализировать

прямые и косвенные признаки сенсибилизации (связь обострения с непосредственным контактом с аллергеном и эффект элиминации).

При объективном обследовании больного, помимо клинических проявлений заболевания, подробно изложенных в предыдущем разделе, обязательным является исследование функции внешнего дыхания (ФВД), которое позволяет оценить степень обструкции бронхов (спирографическое измерение объема форсированного выдоха за 1 сек — FEV₁) и ее динамику под влиянием бронхолитических препаратов. Это позволяет точнее оценить как степень тяжести приступа, так и степень тяжести БА. Для диагностики степени тяжести БА необходимо исследование ФВД и в периоде ремиссии заболевания. В настоящее время для мониторингирования состояния больных БА используют пикфлоуметрию, позволяющую измерять пиковый экспираторный поток (PEF) 2–3 раза в день в домашних условиях.

Пикфлоуметр (рис. 35) — относительно недорогой и очень удобный в использовании аппарат. Ежедневная пикфлоуметрия с ведением графика показателей, дневника состояния, в котором фиксируют контакт ребенка со специфическими и неспецифическими триггерами, прием лекарственных препаратов, позволяет оценивать течение заболевания, предупреждать развитие обострений, определять факторы, влияющие на течение астмы, оценивать эффективность неотложной и базисной терапии. Нормальные значения пикового экспираторного потока (показатели пикфлоуметра) зависят от возраста ребенка, его физического развития.

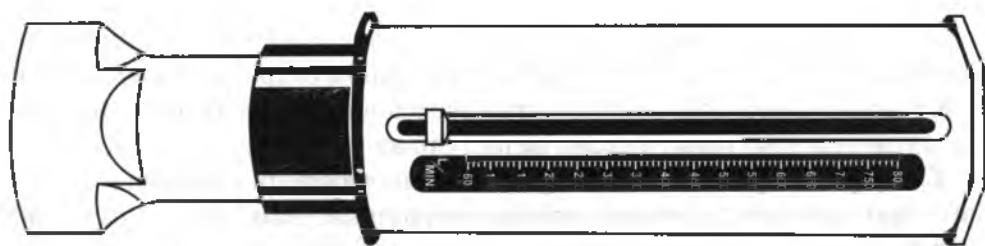


Рис. 35. Пикфлоуметр.

Должные значения PEF (л/мин) в зависимости от длины тела [Polger G., Promedhat V., 1971].

Длина тела	109	112	114	117	119	122	124	127	130	132	135	137
PEF	147	160	173	187	200	214	227	240	250	267	280	293
Длина тела	140	142	145	147	150	152	155	158	160	163	165	167
PEF	300	320	334	347	350	373	387	400	400	427	450	454

До 5 лет оценка и мониторинг тяжести астмы с анализом показателей ФВД, включая РЕФ, невозможны, и поэтому диагностика БА и определение степени тяжести у детей младше 5 лет основывается на анамнестических и клинических критериях.

Необходимо оценивать суточную лабильность бронхов (СЛБ) по показателям пикфлоуметрии. Повышение этого показателя более чем на 20% указывает на некомпенсированное состояние ребенка.

$$\text{СЛБ} = \frac{\text{ПСВ вечером} - \text{ПСВ утром}}{0,5 (\text{ПСВ вечером} + \text{ПСВ утром})} \times 100\%$$

При сомнительном диагнозе БА проводят провокационные пробы с исследованием ФВД до и после провокации. Самыми щадящими считаются провокации ингаляцией гипо- или гипертонических растворов, проба с физической нагрузкой.

Согласно рекомендациям ВОЗ (1993), для постановки диагноза *атотической БА* необходимо наличие определенных иммунологических изменений, характеризующихся: повышением уровня общего IgE и специфических IgE; увеличением количества Th₂; дисбалансом продукции интерлейкина-4 и γ-интерферона, заключающееся в повышении первого и снижении второго показателя; дефицитом общего и секреторного IgA; недостаточностью фагоцитарной активности нейтрофилов и макрофагов.

Степень выраженности изменений общего и специфических IgE в динамике заболевания зависит от очень многих факторов: индивидуальных особенностей иммунной системы, периода БА, спектра сенсибилизации.

Для оценки состояния барьерной функции слизистой оболочки целесообразно определение sIgA в слюне, назальном секрете, смыве из бронхов. К сожалению, большинство этих исследований в практическом здравоохранении в настоящее время недоступны.

Специфическую диагностику причинно-значимых аллергенов проводят при помощи кожных скарификационных или уколочных проб (Prick-тесты) с «подозреваемыми» аллергенами. Теоретическая предпосылка кожных тестов заключается в том, что специфические IgE фиксируются на клетках не только шокового органа, но и кожи. При контакте фиксированных антител с антигеном возникает в миниатюре иммунный конфликт, обуславливающий на коже реакцию в виде волдыря.

Кожные пробы можно проводить в любом возрасте. У детей раннего возраста пробы проводят на спине, а у более старших больных — на передней поверхности предплечий.

Противопоказанием к проведению кожного тестирования является обострение основного заболевания, распространенный дерматит, эозинофилия (более 10% эозинофилов в периферической крови). В этих случаях

проводят аллергологическое обследование *in vitro* (определение специфических IgE, РТМЛ с аллергенами, тест прямой дегрануляции базофилов). Метод высокоэффективной жидкостной хроматографии позволяет определить значимость лейкотриенов и ФАТ в патогенезе БА.

Трактовка результатов аллергологического и иммунологического обследования должна быть ориентирована на клиническое состояние больного и анамнез заболевания. Обязательным является общеклиническое обследование ребенка для оценки состояния нервной системы, выявления заболеваний ЖКТ и других органов и систем. Диагностика «аспириновой» гиперчувствительности проводится у детей исключительно с помощью тестов *in vitro* (определение способности лейкоцитов больного высвобождать лейкотриены в присутствии индометацина).

Выявление неспецифической гиперреактивности бронхов — один из узловых моментов диагностики БА на ранних стадиях болезни и оценки эффективности лечения заболевания. Бронхиальная гиперреактивность является универсальной характеристикой бронхиальной астмы, степень ее коррелирует с тяжестью заболевания. Оценку состояния реактивности бронхов всегда проводят только в периоде стойкой ремиссии заболевания. Одним из самых доступных тестов для выявления гиперреактивности бронхов является тест с физической нагрузкой. Спирометрически оценивают объем форсированного выдоха за первую секунду (FEV₁) до проведения нагрузки. Затем проводят 6–8-минутную физическую нагрузку (бег на тредмиле или велоэргометрия с постоянной нагрузкой из расчета 1,5 Вт на 1 кг массы).

Контроль ФВД проводят непосредственно после нагрузки и через 5–10 мин. Если через 5–10 мин после физической нагрузки FEV₁ (или PEF при использовании в методике пикфлоуметра) снижается более, чем на 15% — тест считают положительным. С целью диагностики гиперреактивности бронхов используют также ингаляционные провокационные пробы с неспецифическими агентами (гистамин, метахолин и др.), холодным воздухом, ультразвуковым аэрозолем дистиллированной воды. Все провокационные тесты выполняют строго по показаниям в специализированных отделениях, поскольку как специфическая, так и неспецифическая провокация может вызвать тяжелый приступ удушья.

Одним из современных неинвазивных методов диагностики аллергического воспаления при БА является определение концентрации окиси азота в выдыхаемом воздухе. Очень короткоживущие (в течение нескольких секунд) молекулы этого газа синтезируются эндотелием сосудов, макрофагами, нейтрофилами, тучными клетками, тромбоцитами, фибробластами, эпителиальными клетками слизистой оболочки бронхов. Их концентрация достоверно повышается при БА и снижается на фоне лечения ингаляцион-

ными кортикостероидами. При хронической обструктивной болезни взрослых, муковисцидозе концентрация NO в выдыхаемом воздухе снижена.

Дифференциальный диагноз

БА прежде всего дифференцируют с *острым и рецидивирующим обструктивным бронхитом, бронхиолитом*. Поскольку этиологическими факторами перечисленных заболеваний чаще всего являются инфекционные агенты, в клинической картине обструктивных бронхитов на первый план выступают признаки интоксикации, катаральных явлений со стороны верхних дыхательных путей. Отсутствие признаков атопического диатеза и эффекта от бронхоспазмолитической терапии подтверждают диагноз инфекционного обструктивного бронхита.

При *инородных телах* в дыхательных путях обычно отмечают точное время начала ухудшения состояния ребенка (нередко с точностью до минуты), проявляющееся в виде острого удушья с цианозом или без него, с последующим кашлем. При мелких инородных телах может быть мучительный, нередко приступообразный кашель. Очень важно расспросить родителей о ситуации в момент начала кашля, о возможности попадания в рот ребенка мелких предметов. Дети с подозрением на аспирацию инородного тела подлежат рентгенологическому и, по показаниям, бронхоскопическому обследованию.

При *крупе* расстройство дыхания обычно появляется вечером или ночью на фоне признаков ОРЗ, лихорадки, нередко интоксикации, хриплого или осиплого голоса. Типичен лающий кашель, инспираторная одышка.

В отличие от бронхиальной, *сердечная астма* проявляется у больных с врожденными или приобретенными пороками сердца. Для этих больных типичны расширение границ относительного сердечного притупления, приглушение тонов сердца и различные кардиальные шумы при аускультации, периферический цианоз, холодные конечности, периферические отеки, увеличение печени, kloкочущее дыхание и влажные хрипы в легких, преимущественно инспираторная одышка, рентгенологические признаки венозного застоя.

Приступы экспираторного удушья могут быть дебютом *коллагеновых заболеваний, аллергических васкулитов*. Однако у таких больных полиморфизм клинической картины (различные поражения кожи и суставов, лихорадка, мочевого синдром), лабораторные признаки гиперреактивного поражения соединительной ткани, резистентность к обычной терапии БА позволяют поставить правильный диагноз.

Муковисцидоз часто протекает с клиническими проявлениями обструкции бронхов. Отставание в физическом развитии, анализ генетического анамнеза, смешанные нарушения ФВД, своеобразные рентгенологические

изменения, рецидивирующие пневмонии, диареи с обнаружением большого количества нейтрального жира в копрограмме позволяют заподозрить этот диагноз и подтвердить его исследованием хлоридов пота.

Аллергический бронхолегочный аспергиллез характеризуется колонизацией в бронхах грибов рода *Aspergillus fumigatus*, что является причиной хронической антигенной стимуляции. Для этого заболевания типичны анорексия, головная боль, небольшая лихорадка, слабость, обструктивные эпизоды вплоть до типичных приступов бронхиальной астмы. В анализах периферической крови выявляют выраженную эозинофилию, визуально в мокроте можно обнаружить коричневые слепки с бронхов, микроскопически — мицелии гриба. Кроме того, существует еще три формы легочного аспергиллеза:

- 1) «грибковый шар», развивающийся в ранее существовавшей полости, например, туберкулезной каверне, бронхоэктазе;
- 2) очаговое поражение глаз, придаточных полостей в сочетании с некротизирующей пневмонией, при которой типично выделение мокроты шоколадного цвета;
- 3) разного рода поражения легких на фоне системного аспергиллеза у лиц с иммунодефицитами (наследственные дисфункции нейтрофилов) или после иммунодепрессивной терапии.

Диагностика основана на типичных клинических проявлениях, результатах рентгенологического исследования, получении высокого уровня общего IgE, наличии аллергоспецифических IgE, IgG *Aspergillus*, получении положительных аллергологических кожных проб с антигеном *Aspergillus fumigatus*.

Экзогенный аллергический альвеолит (аллергический пневмонит, гиперчувствительный пневмонит, диффузная интерстициальная пневмония) — заболевание, вызванное вдыханием органической пыли с различными антигенами и характеризующееся диффузным поражением альвеолярной и интерстициальной ткани легкого.

У детей экзогенный аллергический альвеолит может развиваться в объеме течения тяжелой БА при длительной, массивной экспозиции антигенов (чаще эпидермальных). Подробности патогенеза, клиники и лечения описаны в разделе «Болезни легких». Типично нарушение общего состояния и возникновение дыхательной недостаточности с экспираторной одышкой. В отличие от БА при экзогенном аллергическом альвеолите наследственность реже отягощена по аллергическим заболеваниям, симптомы появляются спустя 5–8 ч после контакта с аллергеном, аускультативно выслушивают мелкопузырчатые влажные хрипы. Рентгенологически выяв-

ляют симптом «матового стекла». При исследовании ФВД определяются нарушения по рестриктивному типу.

«Шумное» дыхание у детей, требующее исключения БА, может быть связано со следующими состояниями и заболеваниями: *трахеобронхиальная дискинезия* (трахеобронхомаляция, трахеобронхомегалия или синдром Мунье—Куна, бронхомаляция, бронхиолэктатическая эмфизема), *цилиарная дискинезия*, *компрессия трахеи и бронхов извне* (увеличение лимфатических узлов, локализующихся в срединных отделах средостения), доброкачественные и злокачественные опухоли, пороки развития крупных сосудов, воспалительные процессы в прилежащих тканях, последствия бронхопальмональной дисплазии.

К сравнительно редким проявлениям респираторного аллергоза относят синдром Хайнера и синдром Леффлера.

Синдром Хайнера («болезнь молочных преципитинов») — типичная аллергическая пневмония.

Синдром Леффлера (эозинофильная пневмония, эозинофильный легочный инфильтрат) часто протекает бессимптомно и является рентгенологической находкой. На рентгенограмме легких находят выраженные инфильтративные изменения, иногда напоминающие милиарный туберкулез. При повторной рентгенограмме через несколько дней тени могут уже отсутствовать или появляться в других участках легких. У некоторых детей отмечают кратковременное (2–3 дня) недомогание, головную боль, беспокойный сон, кашель, боли в груди, умеренную гепатоспленомегалию, субфебрилитет. Описана эозинофильная пневмония с высокой лихорадкой и быстро прогрессирующей гипоксемией. Подтверждающим диагноз лабораторным признаком является выраженная (до 70%) эозинофилия в крови.

Синдром Леффлера нередко бывает проявлением миграционной фазы нематозов (токсокароза, аскаридоза, стронгилоидоза и др.), лекарственной аллергии (аспирин, пенициллин, сульфаниламиды, имипрамин и др.) В случае тяжелого состояния больного проводят лечение глюкокортикостероидами. Во всех остальных случаях глюкокортикостероиды не применяют.

В заключение раздела дифференциальной диагностики представляем алгоритм диагностики БА, рекомендованный Международной группой экспертов по детской астме в 1992 г. (рис. 36).

Лечение

В научно-практической программе Союза педиатров России «Бронхиальная астма у детей: диагностика, лечение и профилактика», Москва, 2004 (НП «БАД») так сформулированы основные положения лечения детей с бронхиальной астмой:

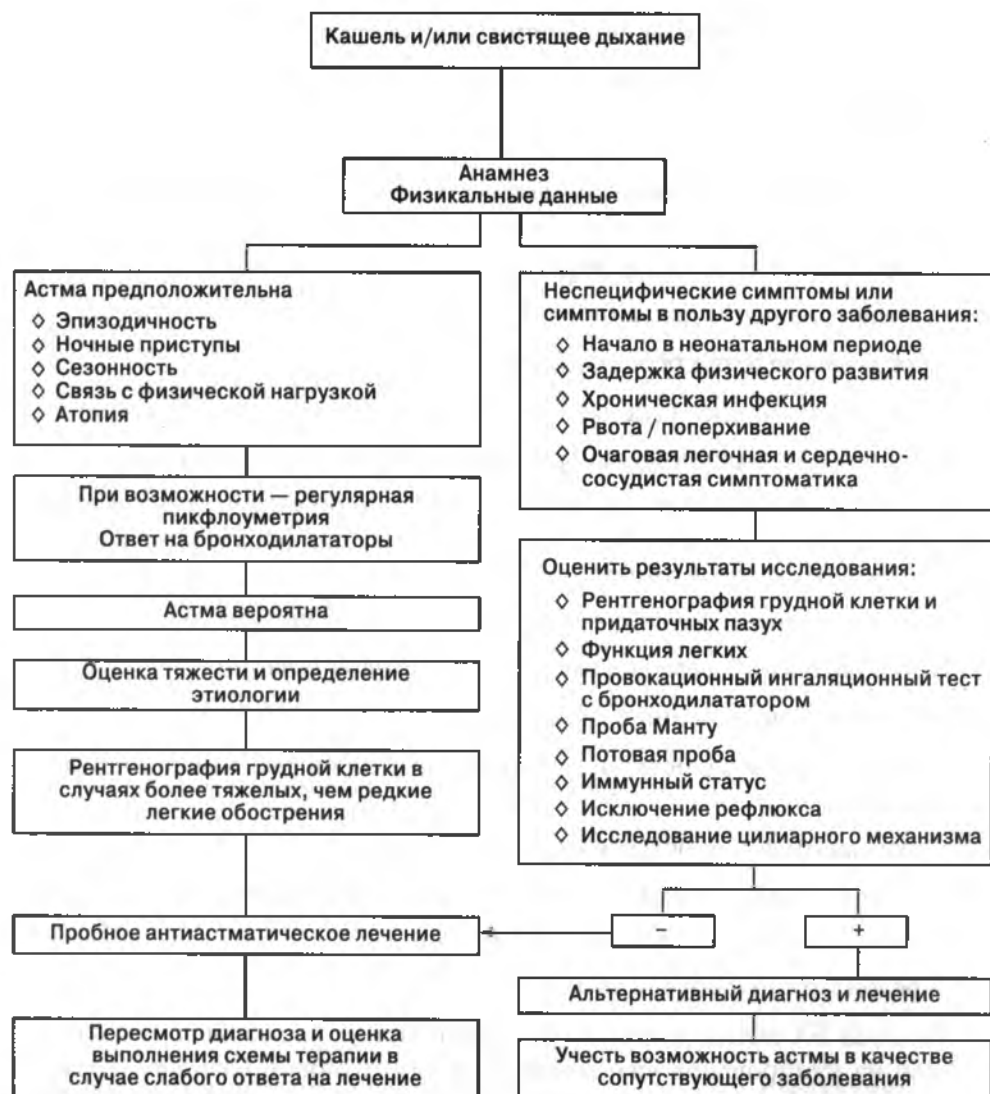


Рис. 36. Алгоритм диагностики бронхиальной астмы у детей.
Обозначения: (+), (–) — альтернативный диагноз верифицирован или исключен.

Основная цель терапии БА у детей:

- достижение стойкой (устойчивой) ремиссии.

Задачи терапии БА:

- предупреждение возникновения обострений;
- поддержание нормальных или близких к норме показателей функции внешнего дыхания;
- поддержание качества жизни больного с обеспечением непрерывности обучения в школе, нормального физического развития и предупреждение рецидивов болезни;
- исключение побочных эффектов противоастматических средств;
- предотвращение связанной с бронхиальной астмой смертности.

Программа ведения ребенка, больного БА:

- разработка индивидуальных планов медикаментозной терапии;
- разработка индивидуальных планов купирования приступа;
- мониторинг состояния ребенка с периодическим исследованием функции внешнего дыхания и/или данных пикфлоуметрии и ведением дневника симптомов;
- просвещение и обучение больных детей и членов семьи;
- использование немедикаментозных методов терапии.

Основные направления в терапии БА у детей:

- устранение воздействия причинных факторов (элиминационные мероприятия);
- фармакотерапия острого периода болезни;
- превентивная (контролирующая, базисная) терапия;
- аллерген-специфическая терапия;
- реабилитация; обучение пациентов.

Терапия БА складывается из терапии обострения заболевания, направленной на купирование уже возникших симптомов, и базисной терапии, проводимой с целью предупреждения возникновения обострений и облегчения течения БА.

Показаниями к госпитализации при приступе БА служат:

- тяжелый приступ;
- неэффективность бронхолитической терапии в течение 1–2 ч после начала лечения;

- длительный (более 1–2 нед) период обострения астмы;
- невозможность оказания неотложной помощи в домашних условиях;
- неблагоприятные бытовые условия;
- территориальная отдаленность от лечебно-профилактического учреждения;
- наличие критериев риска неблагоприятного исхода приступа (см. табл. 85).

Общие принципы терапии больного с приступом БА и его ведения после ликвидации острого состояния:

Алгоритм терапии приступа БА независимо от его тяжести имеет несколько общих принципов.

- При первичном осмотре оценивают тяжесть приступа (см. табл. 86), проводят пикфлоуметрию, по возможности пульсоксиметрию, исследуют газы крови.
- Удаление причинно-значимых аллергенов или триггерных факторов.
- Уточнение ранее проводимого лечения:
 - 1) количество доз бронхоспазмолитического препарата, путь введения;
 - 2) время, прошедшее с момента последнего приема бронхолитика;
 - 3) применялись ли кортикостеронды, в каких дозах.
- Оказание неотложной помощи в зависимости от тяжести приступа. В процессе терапии и наблюдения тяжесть может быть пересмотрена.
- Наблюдение в динамике за клиническими симптомами, мониторингирование ПСВ (пиковая скорость выдоха).
- Обучение больного ребенка и/или родителей пользованию небулайзером и дозирующим аэрозольным ингалятором.

Для купирования острых приступов удушья при БА у детей используют следующие группы лекарственных средств.

β_2 -адреномиметики (β_2 -адреноагонисты) обладают следующими эффектами: расслабляют гладкую мускулатуру бронхов на всем протяжении бронхиального дерева; активируют мукоцилиарный клиренс; снижают секреторную активность тучных клеток; уменьшают сосудистую проницаемость и отек слизистой оболочки бронхов; повышают сократимость утомленной диафрагмы; предупреждают бронхоспазм, вызываемый аллергенами, холодным воздухом и физической нагрузкой.

Стимуляция β_2 -адренорецепторов приводит к накоплению в цитоплазме клетки цАМФ, активации протеинкиназ, гиперполяризации мембран и связыванию кальция, уменьшению его цитоплазматической концентрации. Наиболее предпочтительными являются препараты сальбутамола, ибо они более избирательно стимулируют β_2 -рецепторы (86%) и в меньшей степени действуют на β_1 -рецепторы сердца (14%).

Селективность препаратов характеризуется отношением стимуляции β_2 -адренорецепторов к β_1 -адренорецепторам. Если для препаратов группы изопrenalина оно равно 1, то для препаратов группы сальбутамола — 1375, что и определяет их существенно большую селективность. Эффект от β_2 -адреномиметиков наступает через 5–10 мин и продолжается 4–6 ч.

Рекомендуют придерживаться для β_2 -адреномиметиков следующих суточных доз, представленных в табл. 87.

Очень важно обеспечить адекватный метод доставки ингаляционных препаратов. Особенно это актуально у маленьких детей. Наиболее оптимальным, особенно в приступном периоде, является использование небулайзеров, при помощи которых раствор лекарственного препарата подают в смеси с кислородом через маску под давлением.

Таблица 87

Основные препараты группы β_2 -агонистов

Международное название	Торговое название	Разовая доза	Суточная доза
β_2 -агонисты короткого действия			
Сальбутамол	Вентолин, сальбутамол	100 мкг	400 мкг
Тербуталин	Бриканил	250 мкг	1000 мкг
Фенотерол	Беротек	100 мкг	400 мкг
β_2 -агонисты длительного действия			
Сальметерол	Серевент		100 мкг
Форметерол	Форадил		24 мкг

Небулайзерную терапию осуществляют с помощью специального прибора небулайзера, состоящего из самого небулайзера и компрессора, создающего поток воздуха или кислородо-воздушной смеси не менее 4 л/мин. Небулайзером называют ингаляционное устройство для распыления аэрозоля с особо мелкодисперсными частицами.

Небулайзерная терапия не требует координации ингаляции с дыханием (что особенно важно для маленьких детей) и позволяет создать высокие концентрации лекарственного вещества в бронхах. Маленькие дети дышат

через маску, а школьники — через мундштук, и они уже могут пользоваться небулайзером с прерывателем, то есть синхронно на вдохе препарат ингалируется, во время выдоха нажатием на кнопку распыление прекращается. Объем распыляемой жидкости в небулайзере должен быть не менее 3 мл, и если объем лекарства невелик, до указанного объема его разбавляют изотоническим раствором натрия хлорида. Длительность процедуры — 5–10 мин, до полного распыления препарата.

Следующие препараты используют для небулайзерной терапии:

Беротек (1 мл раствора содержит 1 мг фенотерола гидробромида) детям до 6 лет (вес до 22 кг) назначают в дозе 50 мкг/кг веса на ингаляцию до 3 раз в день под наблюдением врача.

Беродуал (1 мл раствора, то есть 20 капель, содержит 500 мкг фенотерола и 250 мкг ипратропиума бромида) детям до 6 лет назначают по 10 капель на ингаляцию, детям более старшего возраста по 0,5–1,0 мл на ингаляцию 3–4 раза в сутки.

Вентолин-небулы (пластиковые ампулы по 2,5 мл содержат 2,5 мг салбутамола сульфата) назначают при легком приступе по 0,1 мг/кг, средне-тяжелом и тяжелом 0,15 мг/кг каждые 20 мин 2–3 дозы (максимальная суточная доза 5 мг/кг).

Атровент (1 мл раствора для ингаляций содержит 250 мкг ипратропиума бромида) детям первого года по 10 капель (125 мкг), старше 1 года 20 капель (250 мкг) на ингаляцию.

Пульмикорт (будесонид) выпускают в пластиковом контейнере, содержащем 2 мл суспензии — 1 мг будесонида. Детям назначают по 0,25–0,5 мг (10–20 капель) 2 раза в сутки. После каждой ингаляции рот необходимо прополоснуть водой, после ингаляции через маску вымыть лицо ребенка. Открытый контейнер может быть использован в течение 12 ч.

Использование спейсера (рис. 37) с маской позволяет применять дозированные ингаляторы у детей раннего возраста, неспособных сделать координированный вдох, у больных всех возрастов уменьшает системный эффект, способствует более глубокому проникновению препаратов в бронхи.

Очень важно знать, что гипоксия, метаболический ацидоз, инфекционный процесс в бронхолегочной системе снижают чувствительность β_2 -адренорецепторов к агонистам и поэтому следует помнить о необходимости кислородотерапии, лечении инфекции и коррекции метаболического ацидоза. Если возникает потребность парентерального введения адреномиметиков (рис. 38), то применяют адреналин подкожно или внутримышечно в виде 0,1 % раствора в дозе 0,01 мл/кг не более 0,5 мл. Эффект после введения адреналина наступает через 2–3 мин и продолжается 30–40 мин. Побочными эффектами являются тахикардия, сердечные аритмии, повышение

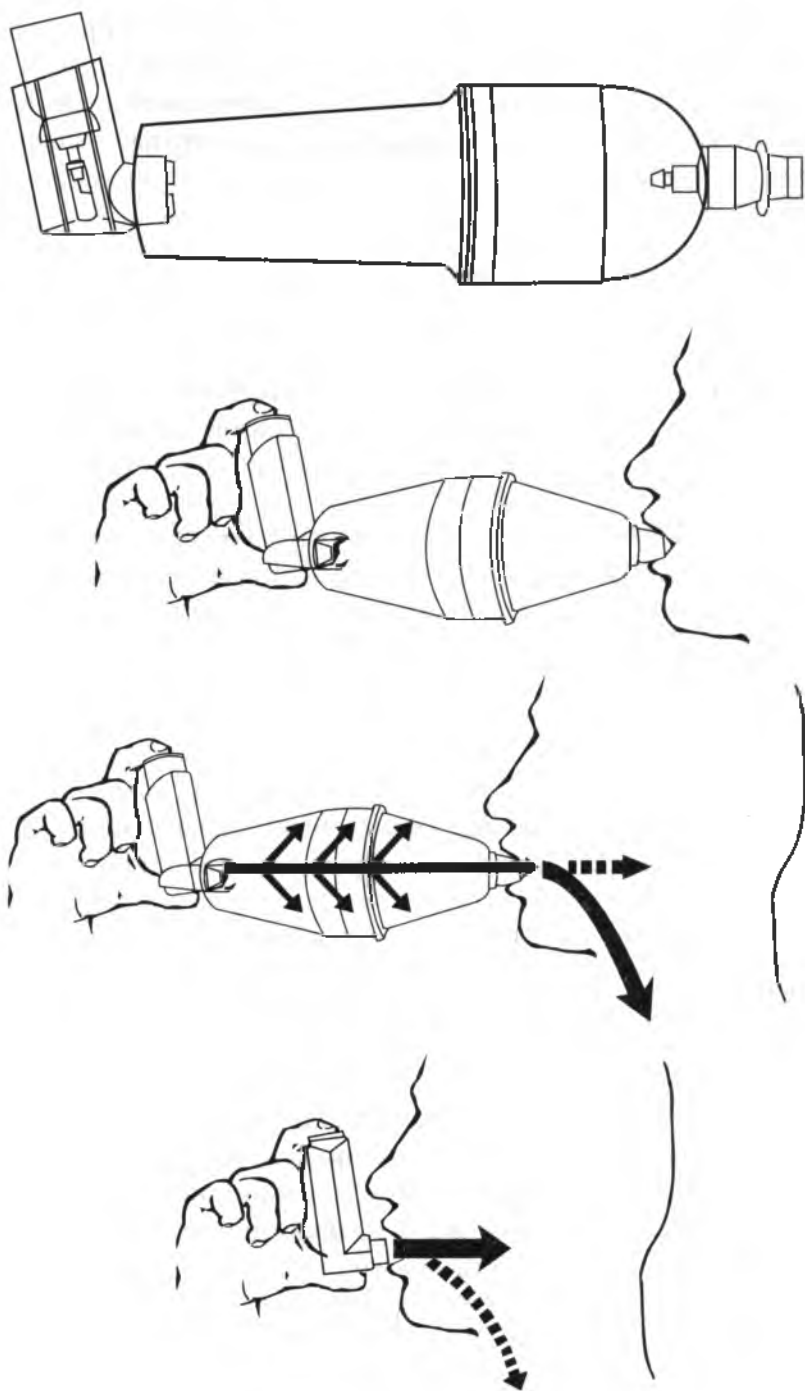


Рис. 37. Виды спейсеров и их применение.

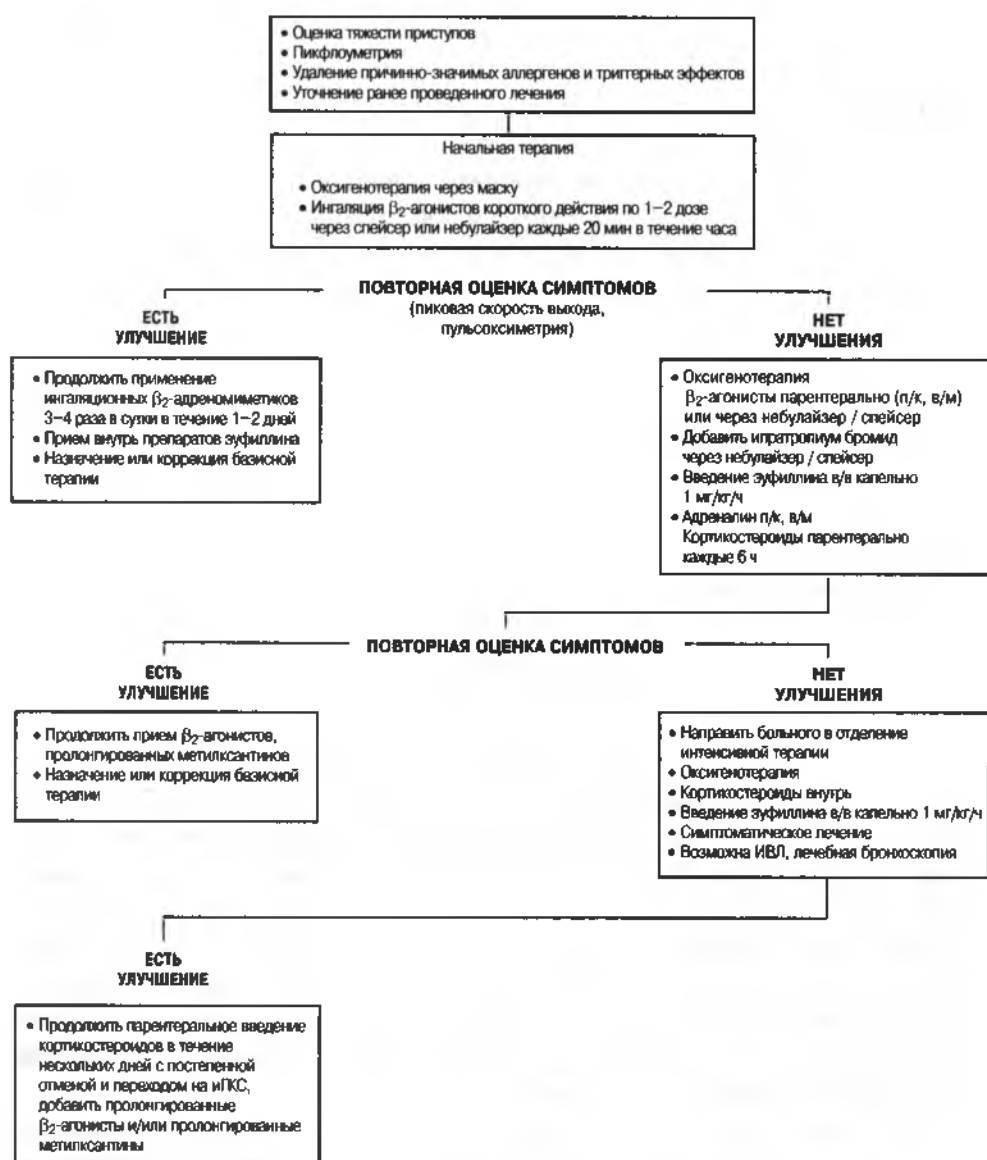


Рис. 38. Примерный алгоритм применения лекарственных средств в приступном периоде бронхиальной астмы у детей. Госпитальный этап.

артериального давления, бледность, дрожь, возбуждение. Раствор тербутина вводят в дозе 0,02 мл/кг (не более 0,25 мг на введение). Возможно использование таблеток сальбутамола (форма выпуска — таблетки по 2 и 4 мг). Детям школьного возраста дают по 2 мг 3 раза в день, дошкольникам — по 1 мг 3 раза в день.

Побочные эффекты β_2 -агонистов обычно наблюдают при их передозировке: гипоксемия из-за дилатации сосудов и отека слизистой оболочки бронхов, гиперсекреции желез (синдром «запираания легких»), тахикардия, преждевременное сокращение желудочков, фибрилляция предсердий, головная боль, бессонница, тремор, повышенная возбудимость, тошнота, тахифилаксия (потеря чувствительности β_2 -адренорецепторов к адреномиметикам). Кроме того, при длительном применении адреномиметиков возможно снижение толерантности, обусловленное уменьшением количества β_2 -рецепторов клеточных мембран. Это диктует целесообразность применения адреномиметиков ситуационно (в режиме «по требованию»), то есть для купирования уже развившихся приступов удушья. Следует помнить, что даже у старших детей нельзя использовать более 8 ингаляций β_2 -адреномиметиков в сутки.

Метилксантины короткого действия (эуфиллин, аминофиллин) изолированно для купирования легкого приступа применяют per os (разовая доза насыщения до 5 лет — 6 мг/кг, старше 5 лет — 4–5 мг/кг). Далее препарат дают каждые 6 ч в половинной дозе так, чтобы суточная доза составила 12–15 мг/кг. Возможна дача препарата в виде микстуры: Euphyllini — 1,5 г, Kalii iodidi — 3 г, Inf. rad. Altheae — 8,0 : 200,0 г (принимать по одной чайной, десертной, столовой ложке 4 раза в день, что соответствует 37,5; 75; 102,5 мг эуфиллина). При приеме внутрь максимальной концентрации препарата в крови достигают примерно через час, период полувыведения эуфиллина из крови 4–5 ч (у недоношенных в 1-ю неделю жизни 20–24 ч). Считают, что терапевтический бронходилатирующий уровень эуфиллина в сыворотке крови 10–20 мг/л, хотя у некоторых детей он может быть и меньшим. Бронходилатирующий эффект метилксантинов связан с угнетением фосфодиэстеразы и снижением концентрации свободного кальция в клетке, блокадой аденозиновых рецепторов.

Эуфиллин также используют после купирования приступа затрудненного дыхания ингаляционными β_2 -агонистами для полного восстановления бронхиальной проходимости. В рекомендациях также сказано: «У больных с тяжелым приступом БА, резистентных к терапии β_2 -агонистами и при астматическом состоянии инфузионная терапия эуфиллином является основной в комплексе проводимых лечебных мероприятий». При среднетяжелом и тяжелом приступе упомянутую выше нагрузочную дозу эуфиллина

вводят внутривенно в изотоническом растворе натрия хлорида не быстрее, чем 25 мг в минуту. При отсутствии грубой патологии печени и почек у детей старше 1 мес и взрослых доза эуфиллина 1 мг/кг, введенная медленно внутривенно, создает уровень препарата в крови 2 мг/л (теофиллин распределяется в 50% объема тела). При поступлении ребенка в стационар оптимально эуфиллин вводить (после «нагрузочной дозы») постоянно внутривенно капельно со скоростью детям до 9 лет 1,2 мг/кг/ч первые 12 ч и далее 1 мг/кг/ч. Более старшим детям 1 мг/кг/ч в первые 12 ч и далее 0,8 мг/кг/ч. Р. М. Слей (1994) считает, что суточная доза теофиллина для снятия приступа БА должна быть у детей от 1 до 9 лет — 24 мг/кг, 9–12 лет — 20 мг/кг, 12–16 лет — 16–18 мг/кг. У детей до 1 года суточную дозу эуфиллина рассчитывают по формуле:

$$\text{Доза эуфиллина (мг/кг в сут)} = 8 + 0,3 \times (\text{возраст в неделях}).$$

Побочными эффектами больших доз эуфиллина могут быть: тошнота, рвота, боли в животе, понос, бессонница, головная боль, возбуждение, обмороки, судороги, тремор, мышечные подергивания, тахикардия, нарушения ритма сердца, гипотензия, полиурия, нарушения речи.

Антихолинергические препараты — ипратропиум бромид (Атровент) и оксипропиум бромид применяют ингаляционно. Эти препараты блокируют мускариновые рецепторы для ацетилхолина, участвующего в развитии цГМФ-опосредованного спазма гладкой мускулатуры бронхов. Бронходилатирующий эффект у чувствительных лиц развивается через 30 мин после ингаляции. Изолированно в детской практике применяют редко: Атровент по 1–2 дозирующего аэрозоля (1 доза 20 мкг ипратропиума бромида) 3–4 раза в день. Обычно используют бронхолитические ингаляционные препараты, содержащие холинолитик (ипратропиум бромид) и β_2 -симпатомиметик (фенотерол) — Беродуал (1 доза дозирующего аэрозоля содержит 50 мкг фенотерола и 20 мкг ипратропиума бромида; детям старше 3 лет по 1–2 дозы 3 раза в сутки), дуавент, которые оказывают более быстрый бронхорасширяющий эффект. Наиболее эффективны ингаляционные антихолинолитические препараты в случаях обструкции бронхов на фоне вирусной инфекции и при воздействии irritantов.

Кортикостероидные гормоны. При тяжелом приступе БА назначают *кортикостероиды системно*, то есть либо внутрь, либо парентерально, основываясь на их эффекте подавлять воспаление в стенке бронхов, восстанавливать чувствительность адренергических рецепторов к катехоламинам. Основным показанием для назначения системных кортикостероидов является резистентность к терапии β_2 -агонистами и другими бронхоспазмолитиками, развитие у больных выраженной дыхательной недостаточности. Системные кортикостероиды можно вводить каждые 4–6 ч парентерально

(внутримышечно или внутривенно) до выведения больного из приступа или астматического состояния. По окончании недлительного (1–2 дня) приступа БА системные глюкокортикостероиды отменяют сразу, ибо кратковременное их введение не влияет на функцию надпочечников.

Альтернативный вариант лечения состоит в проведении 5–7 дневного курса пероральной терапии системными кортикостероидами (стартовая суточная доза 1 мг/кг). Препаратом выбора для купирования тяжелых астматических приступов является преднизолон (метилпреднизолон), так как он обладает минимальной минералокортикоидной активностью, сравнительно быстрым началом действия и простотой дозирования.

Существует две проблемы при системном назначении глюкокортикоидов детям, больным БА: развитие непосредственных осложнений глюкокортикоидной терапии (синдром Кушинга, электролитные расстройства, угнетение надпочечников, остеопороз и др.) и формирование кортикостероидзависимой БА. Этих осложнений можно избежать (или по крайней мере свести до минимума) при применении коротких курсов стероидов. Важно помнить, что при БА имеется хроническое (неинфекционное) воспаление в бронхах, и системным назначением стероидов его вылечить невозможно, а отсюда — системные глюкокортикоиды — препараты экстренной помощи для выведения больного из состояния, угрожающего жизни больного, а не средство патогенетической терапии при БА. Обязательно при отмене системных глюкокортикостероидов назначить *ингаляционные* глюкокортикостероиды (иГКС). У больных кортикостероидзависимыми формами БА уже в детском возрасте обнаруживают признаки необратимой обструкции и пневмосклероза.

Старый афоризм гласит: «глюкокортикоиды легче назначить, чем отменить». Если ребенок получал стероиды около 1 нед, то препарат отменяют постепенно — по 20% каждые два дня. При достижении суточной дозы 10 мг, ее дают через день, затем снижают каждую вторую дозу препарата на 20% до отмены. Тактика ведения больных с тяжелой гормонозависимой астмой не совсем ясна. Имеются публикации о положительном эффекте применения у них циклоспорина.

Кислородотерапия (нагретая кислородно-воздушная смесь 2–3 л в минуту через маску или нозовые катетеры) облегчает состояние больных, уменьшает степень гипоксемии и показана всем больным со среднетяжелым и тяжелым приступами БА.

Если приступ не тяжелый, то обеспечивают доступ свежего воздуха, успокаивают ребенка, стараются нормализовать акт дыхания (короткий неглубокий вдох, длинный выдох через сжатые губы, задержка дыхания на выдохе). При триггерной роли аллергенов домашней пыли нужно вывести ребенка из помещения, при реакции на пыльцу — закрыть окна, увлаж-

нить воздух в помещении. При реакции на пищу необходимо промывание желудка (вызвать рвоту), дать солевое слабительное, активированный уголь. Ребенку дают 1–2 ингаляции сальбутамола или другого селективного адrenomиметика (лучше через спейсер), можно использовать зуффилин per os. Если больной получал фармакологическую базисную терапию (см. ниже), то продолжают прием препаратов, увеличив их дозу в 1,5–2 раза на 7–10 дней. Примерный алгоритм применения лекарственных средств в приступном периоде бронхиальной астмы на госпитальном этапе представлен на рис. 38.

Как видно из рекомендуемого алгоритма, за последние годы произошли существенные изменения в подходе к терапии приступа БА. Назначение в качестве стартовой терапии при остром приступе БА подкожного введения адреналина и внутривенного введения зуфиллина в настоящее время считают нерациональным. Купирование острого приступа рекомендуют начинать с применения селективных β_2 -адреномиметиков. Следует отметить и агрессивное (раннее) использование кортикостероидов.

В отделение интенсивной терапии и реанимационное отделение переводят больных, у которых отсутствует эффект от проводимой спазмолитической терапии и нарастает тяжесть состояния, то есть констатируется *астматический статус*.

В стадии относительной компенсации (I стадия) дают кислород, проводят регидратацию. Если ребенок пьет, можно проводить оральную регидратацию. Общий объем жидкости примерно в 1,5 раза выше суточной возрастной потребности. Начинают или продолжают начатую зуфиллинотерапию. Нагрузочная и поддерживающая доза соответствует дозе, применяемой при тяжелом приступе БА. При наличии технической возможности определяют концентрацию препарата в крови. Токсические эффекты зуфиллина обычно наступают при концентрации теофиллина в крови выше 20 мг/л.

Повышение сниженной во время астматического статуса чувствительности β_2 -адренорецепторов к катехоламинам связано с тем, что одним из эффектов теофиллина является ингибирование фосфодиэстеразы, а, значит, увеличение в клетке цАМФ. С другой стороны, теофиллин блокирует аденозиновые рецепторы, снижая чувствительность к анафилактическим метаболитам — аденозину и простагландину $F_{2\alpha}$, уменьшает концентрацию в крови этого бронхоконстриктора, улучшает контрактильную способность мышц диафрагмы и альвеолярную вентиляцию. Повышение чувствительности β_2 -адренорецепторов на фоне зуфиллинотерапии делает возможным введение тербуталина в дозе 0,01 мг/кг (максимальная доза 0,25 мг) или применение селективных адреномиметиков ингаляционно. Важно контролировать кислотно-основное состояние и при pH менее 7,3 корректировать

его введением гидрокарбоната натрия 1,5–2 ммоль/кг каждые 6 ч. Иногда положительный эффект отмечают от применения аэрозоля атровента или беродуала. При неэффективности упомянутых мероприятий внутривенно вводят метилпреднизолон по 2 мг/кг каждые 4–6 ч до отчетливого улучшения состояния больного. Введение глюкокортикоидов также приводит к восстановлению чувствительности β_2 -адренорецепторов. Жидкостную нагрузку необходимо тщательно контролировать, ибо в астматическом статусе у больных отмечается повышенная секреция антидиуретического гормона. Седативная терапия противопоказана.

В стадии субкомпенсации (II стадия астматического статуса) необходимо перевести больного в отделение реанимации, где должен осуществляться контроль газового состава крови, проводиться более интенсивная кислородотерапия и регидратационная терапия. Обычно в первый час внутривенно вводят 12 мл/кг изотонического раствора натрия хлорида и далее 50–60 мл/кг 5% раствора глюкозы в сутки (добавляя на каждые 100 мл жидкости 2 ммоль калия и 3 ммоль натрия) + 10–15 мл/кг в сутки для возмещения текущих потерь воды.

Следует опасаться перегрузки больного жидкостью и развития отека легких, сердечной недостаточности и др. Ребенка надо взвешивать каждые 6 ч для регулирования интенсивности водной нагрузки. Нагрузочную дозу эуфиллина (6 мг/кг) вводят за 15 мин (если больной уже получал в ближайшие 6 ч эуфиллин, то вводят половинную дозу препарата). Далее используют те же поддерживающие дозы, что и при тяжелом приступе и статусе I.

Одновременно назначают преднизолон (2–3 мг/кг) или гидрокортизон (7–8 мг/кг): $\frac{1}{2}$ дозы внутривенно и $\frac{1}{2}$ дозы внутримышечно. Введение стероидов в той же дозе может быть повторено каждые 6 ч.

III стадия астматического статуса — показание для перевода больного на ИВЛ. При статусе III степени иногда используют «пульс-терапию» — введение метилпреднизолона в разовой дозе 10–15 мг/кг. Дозу глюкокортикостероида делят на 2 части. Половину дозы вводят внутривенно и половину внутримышечно.

При улучшении состояния больного на фоне системного применения глюкокортикостероидов через день дозу препарата снижают на 20%, и так делают каждые 2 дня. При достижении суточной дозы, равной 10 мг, ее дают один раз в два дня (каждые 48 ч), затем снижают каждую вторую дозу препарата на 20%.

Необходима коррекция патологического ацидоза введением гидрокарбоната натрия. Некоторые авторы в этой стадии рекомендуют применение гемосорбции или плазмафереза, которые повышают чувствительность β_2 -адренорецепторов. Возможно осуществление перидуральной блокады.

Базисная терапия БА, основу которой составляет противовоспалительная терапия, направлена на предотвращение развития обострений заболевания и включает в себя следующие ключевые положения:

- рациональное использование лекарств с учетом их путей введения (предпочтителен по возможности ингаляционный путь введения);
- ступенчатый (в зависимости от тяжести заболевания) подход к лечению (см. схему базисной терапии);
- у детей старше 5 лет базисную терапию проводят обязательно под контролем функции внешнего дыхания: пикфлоуметрии;
- базисную терапию определяют с учетом исходной степени тяжести заболевания на момент осмотра больного; проводят длительно; отменяют при достижении стойкой ремиссии;
- выбор методов лечения больного определяет врач, учитывающий конкретную клиническую ситуацию.

Важнейшим условием рационального лечения БА является контроль состояния функции внешнего дыхания при помощи пикфлоуметра. При проведении базисной терапии обязательно проводится мониторинг состояния ребенка с помощью пикфлоуметра с ведением графика показателей и дневника состояния больного.

Измерение пиковой скорости выдоха следует производить утром (ПСВ_у) сразу после пробуждения, до приема противоастматических препаратов, и вечером (ПСВ_в) перед сном до приема противоастматических препаратов. Перед исследованием больной должен быть проинструктирован (акцент на максимальности усилий при выполнении вдоха и выдоха, предотвращении утечек воздуха), и процедура должна быть продемонстрирована. Выполняет процедуру больной стоя и делает три попытки. Максимальные значения из трех попыток фиксируют и заносят в дневник самоконтроля. Нормативы ПСВ (л/мин) см. рис. 35.

$$\begin{aligned} \text{Показатель среднесуточной проходимости бронхов (СПБ в л/мин)} &= \\ &= (\text{ПСВ}_y + \text{ПСВ}_в)/2. \end{aligned}$$

Полученную величину умножают на 100.

Суточные колебания показателей более 20% указывают на нестабильность состояния больного.

Оба этих показателя используют как для определения тяжести течения БА, так и для характеристики тяжести приступа удушья.

Для того, чтобы помочь пациенту и его родителям контролировать течение БА и принимать правильное решение при изменении состояния ребенка, разработана специальная система зон.

«Зеленая зона» — показатели PEF не менее 80 % от индивидуальной нормы. Можно считать, что состояние больного стабильное, БА находится под контролем. Базисная терапия адекватна тяжести течения астмы или ребенок не нуждается в назначении терапии, если он находится в длительной клинической ремиссии.

«Желтая зона» — сигнал «Внимание!». Показатели пикфлоуметра находятся в диапазоне от 80 до 60 % от индивидуальной нормы. Переход в «желтую зону» указывает на начинающееся или развившееся обострение. Необходимо проанализировать причину ухудшения состояния и принять решение об усилении терапии. Родители должны знать, что в этой ситуации необходимо обратиться за советом к врачу.

«Красная зона» — зона опасности. Показатели PEF упали ниже 60 % от индивидуальной нормы. Ребенку необходима неотложная помощь, которую родители проводят по предварительно составленному врачом плану и срочно обращаются за медицинской помощью. При адекватной базисной терапии суточные колебания PEF должны находиться «в зеленой зоне».

Основная цель базисной терапии — облегчить течение астмы, улучшить качество жизни пациента. Базисная терапия не ограничивается только назначением лекарственных средств. Логический, комплексный подход к лечению астмы позволяет уменьшить фармакологическую нагрузку на развивающийся организм ребенка.

Базисная терапия БА у детей состоит из следующих составляющих:

1. Максимально возможное ограничение влияния триггеров, ответственных за утяжеление течения БА, провокацию приступов.
2. Лечение диагностированных сопутствующих заболеваний, которые могут быть патогенетически связаны с БА.
3. Фармакологическая базисная терапия в зависимости от степени тяжести БА.
4. Специфическая иммунотерапия.
5. Вспомогательная немедикаментозная терапия БА.
6. Обучение детей, больных БА, и их родителей.

Максимальное разобщение с экзогенными аллергенами проводят в соответствии с выявленным спектром сенсибилизации (см. раздел «Профилактика БА»). Однако для больных атопической БА характерно расширение спектра сенсибилизации по мере течения заболевания.

— Все дети, больные БА, должны жить в доме, где проведены элиминационные мероприятия для снижения контакта с бытовыми аллерге-

нами, улучшена экология жилища для снижения воздействия ирритантов.

- Недопустимо содержание домашних животных, даже если проведенное аллергологическое обследование в данное время не указывает на сенсибилизацию к эпидермальным аллергенам.
- В питании детей с астмой должны быть ограничены облигатные пищевые аллергены, продукты промышленного консервирования, а больные с пищевой аллергией должны получать индивидуальную гипоаллергенную диету (см. раздел «Пищевая аллергия»).
- При значимой триггерной роли экологических факторов внешней среды целесообразна перемена места жительства.

Как было указано в описании факторов риска БА у детей, вирусные респираторные инфекции могут способствовать возникновению астмы, провоцировать ее обострения.

Снижение контактов с больными вирусной инфекцией, закаливание и проведение мероприятий, повышающих сопротивляемость к вирусным инфекциям, могут существенно снизить их триггерную роль. При непрерывно рецидивирующих вирусных инфекциях показан курс Виферона, Олифена и др. иммуностимуляторов (см. Приложение 4). Иммуномодуляторы бактериального происхождения (ИРС-19, Рузам, Бронхо-мунал и др. — см. Приложение 4) снижают частоту интеркуррентных респираторных заболеваний и обострений хронических очагов инфекции в носоглотке, что существенно снижает частоту обострений БА у определенного контингента больных.

Для исключения отрицательного влияния вакцинации на больного БА, прививки у этих детей проводят по индивидуальному плану, в периоде спонтанной или фармакологической ремиссии на фоне базисной фармакологической терапии, при отсутствии контактов с больными вирусной инфекцией и с подготовкой, для того, чтобы снизить возможность аллергической реакции на компоненты вакцины. В качестве подготовки ребенку дополнительно к основной терапии назначают один из антигистаминных препаратов три дня до, в день прививки и на три дня после вакцинации.

Лечение сопутствующих заболеваний. При диагностике у больного БА ряда сопутствующих заболеваний, следует подумать о синтропии — возможной общности этиологических факторов или патогенетических механизмов.

- Лечение выявленных заболеваний *нервной системы* (нейроциркуляторные дисфункции, в том числе на фоне резидуально-органических поражений ЦНС, дисфункции срединных структур головного мозга;

повышенная судорожная готовность головного мозга или клинически манифестные пароксизмальные нарушения сознания) положительно влияет на течение БА. При наличии показаний используют ноотропные препараты (Пирацетам, Фенибут), препараты, улучшающие микроциркуляцию (Циннаризин, Актовегин, Кавинтон), Инстенон, препараты, содержащие красавку для достижения М-холинолитического эффекта. При эмоциональной лабильности, повышенной возбудимости назначают Глицин, Пантогам, желудочные капли. При нестабильности шейного отдела позвоночника назначают массаж воротниковой зоны, мануальную терапию, электрофорез поперечно на верхний отдел позвоночника с 1% раствором эуфиллина и 1% раствором никотиновой кислоты.

- *Заболевания органов пищеварения* встречаются у большинства детей, больных БА. Они могут быть проявлением системной атопической болезни у ребенка со стартовой пищевой сенсibilизацией. У таких больных БА часто протекает на фоне упорного течения атопического дерматита. В этом случае лечение астмы не может быть ограничено местной ингаляционной противовоспалительной терапией. Использование антагонистов лейкотриеновых рецепторов (Аколат, Сингуляр), блокаторов H_1 -гистаминовых рецепторов II поколения (Зиртек) является патогенетической терапией как БА, так и заболевания органов пищеварения и кожи. Необходимо и симптоматическое лечение заболеваний желудочно-кишечного тракта. Нормализация желчеотделения, особенно при аномалиях развития желчного пузыря (тюбажи с щелочной минеральной водой, желчегонные травы при переносимости), нормализация функционирования гепатоцитов, которые испытывают большую нагрузку при атопическом заболевании у ребенка (месячный курс Эссенциале), также облегчает течение астмы у определенной группы больных. У ряда больных хороший эффект на фоне комплексной базисной терапии оказывает назначение желудочных капель в композиции А. И. Чистяковой (см. Приложение 4).

Гастроэзофагеальный рефлюкс даже при отсутствии клинических и морфологических признаков эзофагита является доказанным патогенетическим механизмом поддержания гиперреактивности бронхов. Описана астма гастроэзофагеального рефлюкса, однако у детей рефлюкс редко является единственной причиной формирования астмы. Он либо является одним из патогенетических механизмов развития БА у детей с халазией при перинатальном повреждении ЦНС, врожденной недостаточностью сфинктерно-клапанного аппарата и др., либо формируется в процессе течения астмы, чему способствует длительное использование бронхоспазмолити-

тиков, увеличение внутрибрюшного давления при остром и хроническом вздутии легких. Лечение гастроэзофагеального рефлюкса см. в соответствующем разделе учебника.

В патогенезе БА у ряда детей важное место занимает так называемый *синдром нестабильности клеточных мембран*. Он может быть заподозрен при наличии у ребенка широкого спектра специфических и неспецифических триггеров, значимой роли вирусных инфекций в провокации обострений.

При обследовании таких детей часто выявляют оксалурию, повышение уровня общего билирубина и его непрямой фракции, анамнестические, клинические и лабораторные признаки тромбоцитопатии и др. Для повышения эффективности лечения БА этим больным необходимо проводить повторные курсы комплексной терапии, направленной на повышение стабильности клеточных мембран: витамины Е, А, С, лечебные дозы витамина В₆, Цитомак, Карнитина хлорид, Глицин, Димефосфон, Ксидифон, Лимонтар, Пантогам, Эссенциале. При сочетании БА с гипертензией хороший эффект оказывают блокаторы кальциевых каналов.

Фармакологическая базисная терапия в зависимости от степени тяжести БА

Ступенчатая фармакологическая базисная терапия бронхиальной астмы определяется тяжестью заболевания. Основная цель ее проведения — снижение степени аллергического воспаления слизистой оболочки бронхов и, как следствие, уменьшение гиперреактивности бронхов и частоты обострений, предотвращение необратимой структурной перестройки стенки бронхов (ремоделирования). При проведении базисной терапии следует соблюдать следующие принципы.

- Назначение терапии должно быть обоснованным.
- Выбор препаратов и дозы зависит от степени тяжести БА на момент назначения терапии.
- Базисную терапию проводят длительно (три месяца и более), так как клиническое улучшение наступает раньше, чем нормализация функциональных показателей и морфологических изменений в слизистой оболочке бронхов.
- Базисную терапию проводят под обязательным объективным контролем состояния больного. Для этого осуществляют мониторинг состояния при помощи пикфлоуметрии с использованием системы зон и ведением дневника состояния, где учитывают все возможные факторы, приводящие к ухудшению состояния больного.

- Необходимо систематически осуществлять контроль выполнения назначений пациентом, оценивать правильность использования ингаляционных форм лекарственных средств и средств доставки (спейсеров).
- При проведении базисной терапии необходимо строго следить за выполнением пациентами рекомендаций по элиминации триггеров.
- При достижении стойкой фармакологической ремиссии проводят коррекцию базисной терапии (ступень вниз) или ее отмену. При отсутствии эффекта — усиление базисной терапии (ступень вверх).

Препараты базисной терапии БА

Кромогликат натрия (Интал, Кромолин, Кропоз и др.).

- Обладает мембраностабилизирующим действием.
- Подавляет выделение первичных и вторичных медиаторов из тучных клеток и базофилов за счет угнетения фосфодиэстеразы, накопления цАМФ и блокирования поступления кальция в клетку.
- Тормозит активность эозинофилов, макрофагов, нейтрофилов и тромбоцитов, участвующих в развитии аллергического воспаления.
- Уменьшает чувствительность афферентных нервов за счет действия на окончания С-волокон и рецепторов блуждающего нерва.
- Обладая, таким образом, противовоспалительной активностью и снижая гиперреактивность бронхов, Интал уменьшает действие таких триггерных механизмов, как действие поллютантов, холодный воздух, физическая нагрузка.
- Побочные эффекты кромогликата натрия крайне редки (головная боль, головокружения, заложенность носа и вазомоторный ринит, сухость во рту, слюнотечение и др.).
- Неудобство использования — необходимость ингаляций 4 раза в день.
- Эффективен только при легкой БА, неэффективен для купирования приступов БА.
- На фоне терапии инталом возможно проведение кожного аллергологического тестирования, специфической иммунотерапии.

Порошковая форма препарата (20 мг в капсуле), ингалируемая при помощи спинхалера (турбоингалятор), используется у детей старше 7 лет. Детям младшего школьного возраста назначают дозированный аэрозоль интала (5 мг в одной дозе; по 2 дозы 4 раза в день) через спейсер с маской или в виде водных растворов (5 мг в 2 мл раствора) для небулайзера.

Существуют комбинированные препараты интала с β_2 -адреномиметиками (Интал плюс, Дитек). Их используют в начале базисной терапии при

нестабильном состоянии ребенка или при ухудшении на фоне базисной терапии дополнительно к основному лечению. Дитек назначают по 1 дозирующей дозе (содержит 50 мкг фенотерола гидробромида и 1 мг кромогликат динатрия) детям 4–6 лет 4 раза в сутки, а более старшим детям — по 2 дозы 4 раза в сутки. Интал плюс дают детям старше 6 лет по 1 дозирующей дозе (содержит 100 мкг сальбутамола и 1 мг кромогликат динатрия) 4 раза в сутки.

Недокромил натрия — Тайлед.

- Не является структурным аналогом интала. Отличается механизмом действия: ингибирует высвобождение из провоспалительных клеток LTC_4 , PGD_2 , PAF , хемотаксических факторов, угнетает выделение нейропептидов, что обуславливает его противовоспалительное и противокашлевое действие.
- Оказывает хороший эффект при «кашлевой астме».
- Побочные эффекты редки (те же, что и у Интала).
- Может быть использован 2 раза в сутки (детям старше 2 лет назначают через спейсер в разовой дозе 4 мг).

Кетотифен (Астафен, Задитен).

- Применяют у детей в основном раннего возраста при полиорганности аллергического поражения (атопической болезни).
- Снижает синтез и секрецию медиаторов тучными клетками и базофилами (ингибируя фосфодиэстеразу), блокирует H_1 гистаминовые рецепторы, тормозит действие на слизистую оболочку дыхательных путей ЛТ и ФАТ, восстанавливает чувствительность β_2 -рецепторов к агонистам.
- Детям назначают по 0,025 мг/кг/сут утром и вечером во время еды.
- К побочным эффектам относятся: седативный — у 10–20% больных, повышение аппетита и прибавка массы тела.

Селективные антагонисты лейкотриеновых рецепторов — зафирлукаст (Аколат) и монтелукаст (Сингуляр).

- Избирательно блокируют рецепторы цистеиновых лейкотриенов LTC_4 , LTD_4 , LTE_4 (медленно реагирующая субстанция анафилаксии), которые являются продуктами метаболизма арахидоновой кислоты и синтезируются клетками воспаления: эозинофилами, базофилами, тучными клетками, макрофагами, моноцитами.
- Уменьшают воспаление, снижают бронхиальную гиперреактивность.

- Используют в лечении легкой, среднетяжелой астмы и как стероид-сберегающие препараты при применении ингаляционных глюкокортикостероидов.
- Сингуляр назначают по 5–10 мг (1–2 таблетки) 1 раз в день вечером. Аколлат — по 20 мг 2 раза в день утром и вечером за 1 ч до еды или через 2 ч после еды. Курс лечения — 3 мес и более.
- Побочные эффекты не описаны.

Ингаляционные глюкокортикостероиды (иГКС) являются наиболее эффективными в лечении среднетяжелой и тяжелой БА у детей, поскольку они обладают выраженной местной противовоспалительной активностью.

- Ингибируют активность фосфолипазы A_2 и синтез медиаторов воспаления липидного происхождения.
- Уменьшают синтез Т-лимфоцитами провоспалительных цитокинов.
- Увеличивают экспрессию β_2 -адренорецепторов.

Препараты этой группы используют в лечении БА у детей более 20 лет, и все это время продолжается дискуссия о безопасности их применения в педиатрической практике. Побочные эффекты иГКС делят на местные и системные.

Местные — ротоглоточный кандидоз, дисфония — возникают редко (не более 1%). Дисфония связана со скоплением слизи на голосовых связках, имеет транзиторный характер и не требует отмены иГКС. Ротоглоточный кандидоз можно предотвратить полосканием рта содовым раствором после ингаляции иГКС.

Незначительная системная абсорбция отмечается при использовании всех иГКС. *Длительное использование высоких доз* оказывает некоторое угнетающее действие на функцию надпочечников, может влиять на рост ребенка. Не решен окончательно вопрос влияния высоких доз иГКС на образование и резорбцию костной ткани.

Считают доказанным отсутствие влияния высоких доз иГКС на частоту образования катаракты и иммунологические показатели у детей. Выраженность системных эффектов зависит от биодоступности препарата: чем меньше биодоступность, тем меньше системный эффект. Биодоступность различных иГКС, значения низких, средних и высоких доз для детей представлены в табл. 88.

При нестабильном состоянии больного со среднетяжелым и тяжелым течением БА (снижение показателей пикфлоуметра, присоединение вирусной инфекции в начале проведения противовоспалительной терапии) используют спазмолитические препараты длительного действия.

Таблица 88

**Биодоступность и суточные дозы ингаляционных
глюкокортикостероидов, используемых в лечении БА у детей**

Препарат	Биодоступность	Низкие дозы	Средние дозы	Высокие дозы
Беклометазона дипропионат (Бекотид и др.)	20%	100–400 мкг	400–800 мкг	> 800 мкг
Будесонид (Пульмикорт)	11%	100–200 мкг	200–400 мкг	> 400 мкг
Флунизолид (Ингакорт)	21%	500–750 мкг	1000–1250 мкг	> 1250 мкг
Флутиказона пропионат (Фликсотид)	менее 1%	50–200 мкг	200–400 мкг	> 400 мкг

β_2 -агонисты длительного действия. Сальметерол (Серевент), формотерол (Форадил).

- Высокоселективные агонисты β_2 -адренорецепторов, оказывающие пролонгированное (в течение 12 ч) бронхорасширяющее действие.
- Длительная бронходилатация, высокая β_2 -адренорецепторная селективность и отсутствие тахифилаксии при длительном использовании препаратов связаны с оригинальными особенностями структуры молекул этих препаратов, состоящих из длинного липофильного «хвоста», прочно связывающегося с мембраной клетки, и активного участка, взаимодействующего с рецептором.
- Суточная доза Серевента у детей — 50–100 мкг (1–2 дозы два раза в день).
- Форадил выпускают в виде порошка для ингаляций, применяется с помощью специального устройства «Аэролайзера». Используют у детей старше 5 лет по 12 мкг (1 капсула) 2 раза в сутки. Действие препарата наступает быстро (в пределах 1–3 мин) и сохраняется в течение 12 ч после ингаляции.

Теофиллины длительного действия (Теодур, Ретафил, Теотард, Теопек).

- Поддерживают терапевтическую концентрацию теофиллина в крови в течение длительного времени (8–12 ч), что предупреждает возникновение ухудшения бронхиальной проходимости в ночные и утренние часы.
- Суточная доза пролонгированных теофиллинов составляет 12–15 мг/кг массы тела, для больных с тяжелым течением астмы она несколько ниже (11–12 мг/кг массы тела).

Комбинированная терапия БА у детей давно обсуждается специалистами разных стран и инициирована педиатрами, поскольку главная цель лечения БА у детей — достижение максимальной эффективности (противовоспалительного эффекта) при использовании минимальных доз ИГКС и, следовательно, минимальном риске развития возможных побочных эффектов. Проведены многочисленные клинические исследования по эффективности гормонсберегающей терапии ИГКС с различными препаратами — пролонгированными теофиллинами, антагонистами лейкотриеновых рецепторов, длительно действующими β_2 -агонистами.

Комбинации ИГКС с пролонгированными теофиллинами и антилейкотриеновыми препаратами показали хорошую клиническую эффективность по сравнению с монотерапией ИГКС в тех же дозах, но эта эффективность при рандомизированных исследованиях оказалась ниже, чем комбинация ИГКС с пролонгированными агонистами β_2 -рецепторов.

В настоящее время существует два препарата для комбинированной ингаляционной базисной терапии бронхиальной астмы у детей:

- Серетид (комбинация пролонгированного β_2 -адреномиметика Сальметерола с ИГКС Фликсотидом). Выпускается в виде дозированного ингалятора 25/50 мкг, 25/125 мкг, 25/250 мкг и порошкового ингалятора мультидиска 50/100 мкг/ 50/250 мкг, 50/500 мкг. Разрешен к использованию с четырех лет.
- Симбикорт турбухалер (комбинация пролонгированного β_2 -адреномиметика Формотерола с Будесонидом). Выпускается в виде порошкового ингалятора турбухалера 4,5/80 мкг и 4,5/160 мкг. Разрешен к использованию у детей старше 12 лет.

Целесообразность назначения длительно действующего β_2 -агониста и одновременно ГКС обоснована комплементарностью действия на молекулярном уровне. ИГКС усиливают транскрипцию β_2 -адренергических рецепторов в легких человека, и в дозах, применяемых в клинической практике, повышают синтез и снижают толерантность β_2 -рецепторов в слизистой оболочке дыхательных путей. Пролонгированные β_2 -агонисты, в том числе сальметерол, стимулируют (через механизмы фосфорилирования) глюкокортикоидный рецептор, в результате чего он становится более чувствительным к стероидзависимой активации. Комплементарность действия препаратов позволяет использовать более низкие дозы ИГКС в комбинированной терапии, чем в монотерапии ИГКС с одинаковым терапевтическим эффектом у детей с тяжелой БА, то есть комбинированная терапия — альтернатива использованию высоких доз ИГКС и даже системной стероидной терапии. После 2–3-месячного курса комбинированной терапии переходят на терапию ИГКС, но в низких дозах.

Системные стероиды используют лишь при неэффективности больших доз иГКС, предпочтительно короткими курсами.

Ступенчатый подход к базисному лечению детей с БА представлен в табл. 89.

Таблица 89

Ступенчатый подход к базисной ингаляционной терапии бронхиальной астмы у детей

Тяжесть бронхиальной астмы			
легкая эпизодическая	легкая персистирующая (1 степень)	среднетяжелая (2 степень)	тяжелая (3 степень)
Базисная ингаляционная терапия не показана	Кромогликат натрия Недокромил натрия	Кромогликат натрия Недокромил натрия При недостаточной эффективности в течение 6–8 нед – низкие дозы иГКС; средние дозы иГКС Комбинированные препараты: пролонгированные β_2 -агонисты с низкими дозами иГКС	Комбинированные препараты: пролонгированные β_2 -агонисты со средними и высокими дозами иГКС Высокие дозы иГКС
Короткодействующие β_2 -агонисты по требованию			

- При легкой эпизодической бронхиальной астме у детей базисную фармакологическую терапию не назначают, тогда как при легкой персистирующей астме она нужна. При необходимости проводят предсезонный курс кромогликата или недокромила натрия.
- Использование кромогликата или недокромила натрия возможно эпизодически для предотвращения постнагрузочного бронхоспазма, перед предполагаемым контактом с аллергеном.
- При недостаточной эффективности высоких доз иГКС и комбинированных препаратов назначают кортикостероиды системно.
- При завершении курса лечения глюкокортикостероидами *per os* необходим переход на иГКС.
- При отсутствии выраженных клинико-функциональных нарушений у детей с тяжелой астмой в течение 6 мес возможно снижение суточной дозы иГКС с попыткой их постепенной замены на кромогликат или недокромил.

Специфическая иммунотерапия (СИТ) наиболее показана детям с легкой персистирующей БА при подтвержденной атопической форме заболевания,

четко определенном спектре сенсibilизации, не имеющем поливалентной сенсibilизации и выраженной неспецифической гиперреактивности бронхов. Механизм действия СИТ связан с синтезом блокирующих IgG-антител, снижением пролиферации Th₂ и повышением пролиферации Th₁, CD4⁺ лимфоцитов. Проводить СИТ имеют право только специалисты — аллергологи и лишь в стационаре при наличии всего необходимого для лечения анафилактических реакций. Лечение проводят в период стойкой клинической ремиссии (в том числе и на фоне Интала) при максимально возможном снижении контакта с причинно-значимым аллергеном: при пыльцевой аллергии лечение проводят с октября по апрель. Продолжительность специфической иммунотерапии 3–4 года (по одному курсу в год).

Вспомогательная немедикаментозная терапия БА патогенетически обоснована, хорошо сочетается с базисной фармакологической терапией, позволяет в ряде случаев уменьшить дозу и длительность курсов лекарственных препаратов. При БА используют дыхательную гимнастику по Бутейко, массаж, лечебную физкультуру, баротерапию, спелеотерапию, физиотерапевтические методы лечения, иглорефлексотерапию.

Обучение детей, больных БА, и их родителей также можно отнести к терапии БА.

- При астме у детей акцент образовательных программ перенесен на родителей.
- Проводят индивидуальное обучение во время госпитализации и при диспансерном наблюдении, занятия в астма-школах.
- Родителям детей, больных астмой, разъясняют причины формирования астмы, роль триггеров и способы уменьшения их воздействий на ребенка, необходимость длительного проведения базисной терапии, сравнивая эффективность и безопасность лечения.
- Детей обучают методике проведения пикфлоуметрии, ведению графика и дневника состояния, правильности использования ингаляционных лекарственных средств.
- Участие психолога в проведении образовательных программ улучшает результаты обучения.

Образование пациентов и их родителей увеличивает комплайнс (процент выполнения назначений врача), что повышает эффективность терапии. В соответствии с рекомендациями НП «БАД» *вакцинацию детей с бронхиальной астмой* проводят с соблюдением следующих правил.

1. Иммунизацию проводят детям с бронхиальной астмой легкой и средней тяжести, в редких случаях (по строгим эпидемиологическим показаниям) — больным с тяжелой астмой (только в стационаре).

2. Иммунизации не подлежат дети в приступном периоде БА.
3. Вакцинация может быть проведена следующим категориям больных:
 - детям с наличием легких и умеренно выраженных явлений бронхоспазма, с нарушением вентиляционной функции легких (по данным спирографии и пневмотахометрии). Они могут быть иммунизированы с использованием АДС, АДС-М препаратов, противополиомиелитной вакцины (по показаниям вакцины против гепатита В) в стационаре или в кабинете иммунопрофилактики;
 - детям с ремиссией болезни продолжительностью от 1 до 2 мес. Их вакцинируют теми же препаратами в кабинетах иммунопрофилактики. При определенных ситуациях (эпидемиологической обстановке, семейные обстоятельства и проч.) таких детей можно вакцинировать ЖКВ (живой коревой вакциной), БЦЖ;
 - детям с ремиссией заболевания продолжительностью 3–6 мес и более. Они могут быть иммунизированы участковым педиатром АДС, АДС-М-препаратами, ЖКВ, вакциной против полиомиелита.

Вакцинацию всегда проводят на фоне базисного лечения основного заболевания. Дети, получившие специфическую иммунотерапию аллергенами, могут быть вакцинированы по эпидемическим показаниям АДС-М, АДС через 2–3 нед после введения очередной дозы аллергена с последующим продолжением специфической иммунотерапии через 4–5 нед после вакцинации. При этом специфическую иммунотерапию необходимо продолжить с введения того разведения, которое было перед вакцинацией. Кожные пробы с аллергенами могут быть проведены за 10–15 дней до или через 1,5–2 мес после введения вакцинных препаратов.

При сочетании БА с поллинозом вакцинацию детей нельзя проводить в период поллинииции причинно-значимых растений — с апреля по октябрь.

Лечение больного БА — искусство, которое требует не только знаний, но и умения индивидуально подойти к каждому больному ребенку и его родителям.

Профилактика

Первичная и вторичная профилактика БА как аллергического заболевания изложена в главе 3 (раздел «Аллергические диатезы»).

Третичная профилактика имеет целью предотвращение манифестации БА у детей с выраженными проявлениями атопии (атопический дерматит, малые формы респираторной аллергии).

Согласно современным представлениям *элиминационные мероприятия* — необходимый элемент вторичной, третичной и четвертичной про-

филактики БА и должны быть индивидуальными для каждого больного, гибкими и экономически эффективными.

Рекомендации по уменьшению воздействия клещей домашней пыли, аллергенов животных, тараканов, грибов и других неспецифических факторов:

- Максимально избавить жилище от лишних вещей, собирающих пыль — ковров, портьер, шкур животных и т. п. Из мебели нужно отдавать предпочтение изделиям из дерева, кожи, винила.
- Ежедневно проводить влажную уборку пола и других поверхностей. Регулярная чистка труднодоступных мест скопления пыли. Рекомендуется использовать пылесос с водным фильтром.
- Ребенок не должен присутствовать при уборке квартиры, особенно при использовании пылесоса.
- Хранить книги, одежду, постельное белье только в закрытых шкафах.
- Использовать воздухоочистители круглосуточно, в том числе в период цветения растений.
- Стремиться поддерживать идеальный уровень влажности в квартире — 30–49%. В местностях с высокой влажностью использовать кондиционеры с регулярной их чисткой.
- Тщательно проветривать квартиру, следить за свежестью воздуха в ночное время.
- Не держать дома комнатные растения — в земле создаются условия для размножения плесневых грибов.
- Ребенок не должен принимать участие в садовых работах.
- Не употреблять в пищу продуктов, содержащих грибы (сыры, сдобное тесто, копченые мясо, рыба).
- Проводить уборку ванной комнаты с растворами, предупреждающими рост плесневых грибков, не реже 1 раза в месяц.
- Следить, чтобы в доме не было пятен сырости на потолке и стенах.

Рекомендации по условиям сна:

- Использовать специальное непроницаемое для аллергенов постельное белье, матрасы, одеяла, подушки. Важным является еженедельная стирка белья или лучше — кипячение.
- Постельные принадлежности должны быть изготовлены из синтетических материалов.
- Подушки должны быть из синтетических материалов и покрыты двумя наволочками. Подушку следует менять ежегодно.

- Дети не должны спать с мягкими игрушками в кровати. Такие игрушки необходимо пылесосить, подвергать химической обработке акарицидами или класть на ночь в морозильную камеру (-20°C), чтобы уменьшить количество клещей.
- Телевизор или компьютер необходимо убрать из детской комнаты, так как вокруг них концентрация домашней пыли значительно повышена.

Рекомендации в отношении животных.

- Не рекомендуется держать дома животных. Важно помнить, что интенсивность аллергии не зависит от длины шерсти животного и что не бывает неаллергенных животных.
- Если животное в доме есть — необходимо регулярное мытье животных, а также неоднократная тщательная ежедневная уборка помещения, так как следы слюны, шерсти и перхоти животного поддерживают течение заболевания.
- Детям с АТД и любыми аллергическими болезнями, особенно при выявлении эпидермальной сенсибилизации, не следует посещать цирк и зоопарк, носить одежду на основе шерсти и меха животных.

Рекомендации при выявлении сенсибилизации к пыльце растений (в сезон цветения):

- Герметизация помещения в период цветения: повесить форточку тканью, которую следует регулярно смачивать водой, желателен — кондиционер.
- Минимизировать время пребывания вне помещения.
- Ограничить или исключить выезды на природу, дачу.
- Мыть лицо, волосы после возвращения с прогулки.
- Не открывать окна при поездке на автомобиле.
- Ежедневно проводить в квартире влажную уборку.
- Исключить употребление в пищу растительных продуктов, имеющих сходную антигенную структуру с выявленным сенсибилизирующим аллергеном (см. раздел «Пищевая аллергия»).

Общие рекомендации:

- Следует исключить курение в доме. Даже пассивное курение может провоцировать обострение заболевания.
- На кухне следует пользоваться вытяжкой для удаления запахов и воды, образующихся при приготовлении пищи.

- Ребенок не должен контактировать с бытовыми химическими изделиями: стиральными порошками, чистящими средствами, красками и т. п.
- Не следует использовать в присутствии ребенка вещества с резкими запахами (ирритантное действие): косметику, духи, дезодоранты, лак для волос и т. п.
- Следует избегать контактов ребенка с больными респираторными вирусными инфекциями.

Четвертичная профилактика — профилактика утяжеления течения БА, инвалидизации и смерти предусматривает проведение комплекса мероприятий вторичной профилактики, эффективное лечение приступов заболевания и адекватную базисную терапию.

Прогноз

Распространенное мнение о том, что БА у детей в большинстве случаев имеет благоприятное течение и заканчивается спонтанным выздоровлением — ошибочно. У 30–50% больных БА, начавшаяся в детстве, продолжается у взрослых и обычно в том же варианте тяжести течения, как и в детстве. Эволюция течения заболевания зависит от степени тяжести, спектра сенсибилизации, адекватности терапии. Длительную спонтанную ремиссию, которая наступает у большого процента больных (чаще мальчиков), в пубертатном периоде следует рассматривать именно как ремиссию, а не как полное выздоровление.

ПОЛЛИНОЗ

Поллиноз (от лат. pollen, pollenis — пыльца) — атопическая аллергическая болезнь, вызываемая пыльцой растений, характеризующаяся поражением прежде всего конъюнктивы и слизистых оболочек дыхательных путей.

Этиология

Из многих тысяч растений на Земле лишь около 50 продуцируют пыльцу, ответственную за возникновение поллиноза. Клинические проявления поллинозов носят сезонный характер, что зависит от времени цветения растений (рис. 39). Сенсибилизацию вызывают мужские половые элементы в основном ветроопыляемых растений. Зерна этих видов пыльцы имеют округлую форму и диаметр не более 35 мкм.

Сенсибилизация в каждой географической зоне возникает к пыльце широко распространенных растений, вырабатывающих огромное количе-

ство пыльцы (один кустик амброзии выделяет в сутки до 1 млн пыльцевых зерен).

Название растения	Апрель	Май	Июнь	Июль	Август	Сентябрь
Лещина	■	■				
Ольха	■	■	■			
Ива	■	■	■	■		
Вяз		■	■			
Тополь		■	■			
Береза		■	■	■		
Хвойные		■	■	■		
Клен		■	■			
Дуб		■	■	■		
Ясень		■	■	■		
Липа				■	■	
Лисохвост		■	■	■		
Мятлик			■	■	■	
Др. злаки			■	■	■	
Щавель			■	■	■	
Лебеда					■	■
Полынь					■	■

Рис. 39. Календарь появления пыльцы растений в воздухе Санкт-Петербурга (по Л. Никольской).

Черные квадраты — период наибольшей концентрации пыльцы, заштрихованные квадраты — первое появление ее в воздухе и конец цветения.

Имеется три основные группы аллергенных растений:

- древесные;
- злаковые;
- разнотравье (сорняки).

Первый весенний пик высокой частоты пыльцевой аллергии (апрель-май) вызывает пыльца деревьев: лещина, ольха, дуб, береза, ясень, орех, тополь, клен и др. Роль пыльцы сосны и ели в возникновении аллергических заболеваний респираторного тракта невелика.

Второй летний подъем концентрации пыльцы (июнь-август) связан с цветением злаков: мятлик, пырей, костер, овсяница, ежа, лисохвост, рожь, кукуруза и др. Сезон цветения этих трав совпадает с высокой концентраци-

ей тополиного пуха в воздухе, что часто ошибочно принимается больными за реакцию на пух.

Третий осенний пик пылевой аллергии (август-октябрь) обусловлен растениями с наибольшей аллергенной активностью. К ним относят сорняки: амброзия, лебеда, одуванчик, конопля, крапива, полынь, лютик и др.

Большая часть пыли выбрасывается растениями в утренние часы (от восхода солнца до 9 ч утра); максимум концентрации — в сухую ветреную погоду. По данным А. Д. Зисельсона, поллиноз у детей в Санкт-Петербурге и области вызывают: пыльца деревьев (у 56% детей с поллинозом — чаще береза, ольха, орешник), злаковых (у 75% обследованных) и сорных трав, в первую очередь амброзии, а также полыни, лебеды (у 27% детей с поллинозом).

Патогенез

Поллиноз опосредован I типом аллергических реакций — иммуноглобулинами класса E (IgE). У подавляющего большинства больных поллинозом уровень IgE очень высок, что сочетается с гаплотипами HLA B7, B8, B12. Как предрасполагающие факторы называют: дефицит секреторного IgA, нарушение функции макрофагов и гранулоцитов, снижение продукции вещества, тормозящего активность фактора проницаемости пыли; респираторные инфекции и экологические загрязнения атмосферы, нарушающие мукоцилиарный клиренс.

Патохимическая стадия поражения сопровождается дегрануляцией тучных клеток слизистых оболочек глаз, дыхательных путей с выбросом большого количества гистамина и других биогенных аминов.

Принципиально важным является сочетание поллиноза с пищевой аллергией за счет перекрестных аллергических реакций (табл. 90).

А. Д. Зисельсон выявил среди детей с поллинозом чувствительность к пищевым аллергенам в 46% случаев, домашней пыли — 43%, медикаментам — 21,6%, эпидермальным антигенам — 30,3%.

Клиника

У большинства детей поллиноз начинается в дошкольном и раннем школьном возрасте. Основные клинические проявления: конъюнктивит в сочетании с зудом век и другими поражениями глаз (кератит, увеит, ретинит) — у 96%; ринит в сочетании с другими поражениями ЛОР-органов (синусит, назофарингит, аденоидит, евстахиит, ларингит, трахеобронхит) — у 98% больных; бронхиальная астма — у 39%, аллергодерматоз (отек Квинке, нейродермит, зуд без высыпаний, контактный дерматит) — у 14%; астеновегетативный синдром (пыльцевая интоксикация) — у 20%; редкие поражения (васкулиты, нефротический синдром, носовые кровотечения) — у 3% детей [Зисельсон А. Д., 1986].

Таблица 90

Возможные варианты непереносимости растительных аллергенов, пищевых продуктов и фитопрепаратов при поллинозе у детей

Этиологический фактор (пыльца)	Возможные перекрестные аллергические реакции на:		
	пыльцу, листья и стебли растений	растительные пищевые продукты	лекарственные растения
Береза	Лещина, ольха, яблоня	Яблоки, черешня, персики, сливы, орехи (лесные), морковь, сельдерей, картофель	Березовый лист (почки), ольховые шишки
Злаки	—	Пищевые злаки (овес, пшеница, ячмень и др.), щавель	—
Полынь	Георгин, ромашка, одуванчик, подсолнечник	Цитрусовые, подсолнечное семя (масло, халва), цикорий, мед	Полынь, ромашка, календула, мать-и-мачеха, девясил, череда
Лебеда	—	Свекла, шпинат	—
Амброзия	Подсолнечник, одуванчик	Дыня, бананы, подсолнечное семя (масло, халва)	—

Наиболее типичное проявление поллиноза — риноконъюнктивальный синдром — одновременное поражение слизистых оболочек глаз и верхних дыхательных путей. Сначала появляется зуд и жжение в области внутреннего угла глаза, ощущение инородного тела в глазу, затем присоединяется слезотечение, светобоязнь, которые сопровождаются выраженной гиперемией конъюнктив, расширением цилиарных сосудов, отеком век. Чаще поражаются оба глаза, но степень поражения может быть различной. Одновременно с конъюнктивитом появляется ринит, сильный зуд в области носа и носоглотки, приступы мучительного чихания (по 10–20 чиханий подряд одновременно со слезотечением из-за активации назокраниального рефлекса) с жидким обильным носовым секретом (ринорея) или приступы почти полной заложенности носа; чувство давления и боль в области пазух. Ринорея приводит к раздражению кожи над верхней губой и крыльев носа, вызывая их отечность и гиперемию. Появляется боль в ушах так называемого вакуумного типа, которая возникает вследствие развития отрицательного давления во время абсорбции воздуха из заложенной пазухи в среднее ухо. Больные жалуются на треск в ушах, особенно при глотании, снижение слуха.

У детей с поллинозом часто возникает тошнота, снижение аппетита из-за проглатывания большого количества слизи. Клинические проявления поллиноза периодически ослабевают вплоть до исчезновения во время дождя, прибывающего пыльцу к земле.

Тяжесть симптоматики может варьировать из года в год в зависимости от количества пыльцы и длительности ее воздействия во время периодов пыления.

Диагноз

Крайне важны подробные анамнестические сведения, которые в сопоставлении с данными объективных клинических и лабораторных исследований позволяют заподозрить поллиноз. Необходимо аллергологическое обследование у каждого больного с подозрением на поллиноз (кожные скарификационные или уколочные пробы (Prick — пробы), определение специфических IgE). В период обострения можно определить большое количество эозинофилов в мазках носового секрета, стойкую эозинофилию в периферической крови (12% и более).

Лечение

Элиминация пыльцы невозможна. Мероприятия по снижению контакта с пыльцевыми аллергенами изложены в разделе, посвященном лечению бронхиальной астмы.

Больного наблюдают совместно педиатр и аллерголог, что позволяет добиться улучшения в течении болезни. В периоде обострения проводят лечение, соответствующее тому, которое изложено в аналогичном разделе для больных с респираторными аллергиями. При аллергическом конъюнктивите используют Оптикром (раствор кромогликата натрия для закапывания в глаза). В ремиссию очень важна специфическая гипосенсибилизация — специфическая иммунотерапия (СИТ), позволяющая добиться улучшения у 75–85% больных с поллинозом. При вовлечении в процесс слизистой оболочки респираторного тракта показаны предсезонные курсы базисной терапии Инталом, Задитеном. Показана климатотерапия с переменной географической зоны на сезон цветения причинно-значимых растений.

ПИЩЕВАЯ АЛЛЕРГИЯ

Пищевая аллергия (ПА) — непереносимость доброкачественных пищевых продуктов, не связанная с нарушением обмена веществ, обусловленная иммунологическими реакциями или либерацией биологически активных веществ по неиммунным механизмам (по типу анафилактикоидных реакций). Пищевая непереносимость — более широкое понятие, чем пищевая аллергия, и может быть вызвана неаллергическими реакциями на пищу, вызванными:

- Химическими веществами (салицилаты, кофеин, тартразиновые красители, бензоаты, метабисульфитные натриевые соли, глутамат на-

трия, тирамин, гексахлоробензпирен, нитриты, нитраты, пестициды, диоксины, хлориды).

- Ирритантами (пряности, специи, гистамин, фенилэтиламин).
- Токсинами (этанол, хинин, бобовых, грибов — афлатоксин, грибов — аманитин, ракообразных — сакитоксин, бактерий — стафилококковый, сальмонеллезный, иерсиниозный, ботулинический).
- Ферментопатиями и нарушениями всасывания:
 - лактазная недостаточность;
 - недостаточность сахаразы-изомальтазы;
 - недостаточность липазы (как врожденная, так и приобретенная);
 - недостаточность трипсина-энтерокиназы;
 - глюкозо-галактозная мальабсорбция;
 - целиакия;
 - энзимопенические гемолитические анемии и наследственные нарушения аминокислотного обмена, галактоземия;
 - экссудативная энтеропатия.
- Психогенными реакциями на пищу (фобии, истерия, тревожные состояния, психозы, пищевые извращения).
- Приобретенными заболеваниями желудочно-кишечного тракта:
 - функциональная диспепсия;
 - гастрит и гастродуоденит;
 - язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки;
 - гастроэзофагеальный рефлюкс;
 - холецистопатии;
 - синдром раздраженной толстой кишки;
 - паразитарные инвазии;
 - опухолевые процессы с высокой активностью регуляторных пептидов (випома, гастринома, карциноид и др.).

Классификация

И. М. Воронцов предлагает следующую классификацию ПА:

1. По генезу

1. Первичные формы:

- а) семейно-наследственные;
- б) парааллергические у детей раннего возраста (экссудативно-катаральная аномалия конституции).

2. Вторичные формы (патология желудочно-кишечного тракта, кишечные инфекции, дисбактериозы, болезни печени и поджелудочной же-

лезы, гельминтозы, лямблиозы, гиповитаминозы, дефицит микроэлементов, наследственные болезни — муковисцидоз, целиакия и др.).

II. По ведущему иммунопатологическому механизму

- 1) с преобладанием реакций немедленного типа;
- 2) с преобладанием иммунокомплексных сосудистых реакций;
- 3) с преобладанием гиперчувствительности замедленного типа;
- 4) при сочетанных иммунопатологических реакциях.

III. По широте спектра сенсibilизации

- 1) моно- и олиговалентная (1–3 пищевых продукта);
- 2) поливалентная;
- 3) сочетанная (с непищевой сенсibilизацией).

IV. По клиническим проявлениям

— перечисляют синдромы болезни (например, экзема, БА и др.).

V. По фазе клинических проявлений

— обострение, неполной и полной клинической ремиссии.

VI. По периоду элиминационных мероприятий

— строгой элиминации, дробного введения аллергена, количественного ограничения, свободного питания.

К развитию пищевой аллергии предрасполагает наследственная отягощенность по аллергическим и хроническим желудочно-кишечным заболеваниям. У больных этой группы высока встречаемость HLA — В16. Большое значение в развитии ПА имеет питание беременной женщины. Употребление после 25–26-й недели беременности высокоаллергенных продуктов (облигатных аллергенов) или продуктов, которые у матери в детстве вызывали аллергические реакции, избыточное употребление молочных продуктов, медикаментозная терапия (особенно на фоне гестозов и патологии желудочно-кишечного тракта у беременной) — существенно повышают риск развития ПА у ребенка. Позднее прикладывание к груди и, следовательно, удлинение транзитного дисбактериоза кишечника у новорожденного, раннее искусственное вскармливание и несоблюдение кормящей матерью гипоаллергенной диеты также являются важными предрасполагающими факторами. Острые и хронические воспаления желудочно-кишечного тракта, дисбактериоз кишечника, приобретенные гиповитаминозы (особенно часто гиповитаминозы А и Е) и/или дефициты микроэлементов (цинка, селена, меди), карнитина, таурина, агрессивные средовые влияния (возросшая «агрессивность» питьевой воды, длитель-

ное действие малых доз радионуклеотидов, ксенобиотиков) приводят к снижению барьерной функции желудочно-кишечного тракта и расстройству иммунологической регуляции в целом, что усугубляет нарушение пищевой толерантности. Специфической формой предрасположения к сенсibilизации пищевыми аллергенами является врожденная или приобретенная недостаточность секреторного иммунитета.

Частота

«Точные данные о распространенности ПА не установлены» — пишут Анна М. Дитто и Лесли К. Граммер в переведенном на русский язык американском руководстве «Аллергические болезни» (под ред. Роя Паттерсона и коллег, М., 2000). По их данным, распространенность ПА во всей популяции варьирует от 0,3 до 7,5%, тогда как у взрослых она не превышает 1–2%. Максимальная частота ПА приходится на первые три года жизни ребенка.

Этиология

Круг пищевых продуктов, вызывающих ПА, различен у детей раннего возраста и у школьников, и у взрослых.

Дети раннего возраста. Согласно исследованиям, выполненным под руководством ведущих отечественных детских аллергологов И. М. Воронцова и И. И. Балаболкина, среди детей раннего возраста с ПА чаще всего гиперчувствительность обнаружена к коровьему молоку (у 75–80%), куриному яйцу (у 60–90%), рыбе (у 35–50%), пшенице (у 12,5–40%), цитрусовым (у 25–30%), бобовым (зеленый горошек, соя и др. — у 10–15%).

Коровье молоко содержит более 25 антигенов, из них наибольшей аллергенностью обладают β -лактоглобулин, казеин, сывороточный альбумин, α -лактальбумин, пептиновые фракции. Антигенные свойства большинства из них снижаются при термической обработке (наиболее устойчивы β -лактоглобулин и казеин). При сенсibilизации к видоспецифическому белку β -лактоглобулину возможно возникновение перекрестных реакций с бычьей сывороткой и мясом говядины. При сенсibilизации к казеину, не являющемуся видоспецифическим белком, возможны перекрестные реакции с молоком других видов животных.

Аллергены рыбы термостабильны и сохраняют антигенность при гидролизе. Белки куриного яйца (овальбумин, кональбумин, лизоцим, овомукоид; вителлин, который содержится в желтке) обладают выраженной антигенностью, сохраняющейся при термической обработке. Белки яйца не являются видоспецифическими, поэтому у больных возможны перекрестные реакции на яйца различных птиц. При пищевой аллергии часто развивается перекрестная сенсibilизация. Так, больные с сенсibilизацией к грибам могут реагировать на дрожжевое тесто, сыры, кисломолочные про-

дукты; при непереносимости яблок — на пыльцу ольхи, березы; при пищевой аллергии на виноград — сенсibilизация к пыльце лебеды; у больных с аллергией к персикам отмечена непереносимость аспирина.

Дети школьного возраста и взрослые с ПА имеют иной спектр пищевой сенсibilизации. Самыми распространенными продуктами (в порядке убывания), вызывающими ПА у них, являются: яйца, арахис, молоко, соя, лесные орехи, рыба, ракообразные, пшеница. Подчеркивают, что ПА на коровье молоко, яйца и сою, встречающаяся у детей раннего возраста, в большинстве случаев спонтанно исчезает к 2–3 годам. Гиперчувствительность же к аллергенам арахиса, лесных орехов, ракообразных, рыбы, а иногда и яйца, зеленого горошка, сладкого перца обычно сохраняется на протяжении всей жизни [Дитто А. М. и Граммер Л. К., 2000].

Комиссия Европейской ассоциации аллергологов и клинических иммунологов (ЕААСI, 2001) так группирует по этиологии и патогенезу побочные реакции на пищу (рис. 40).

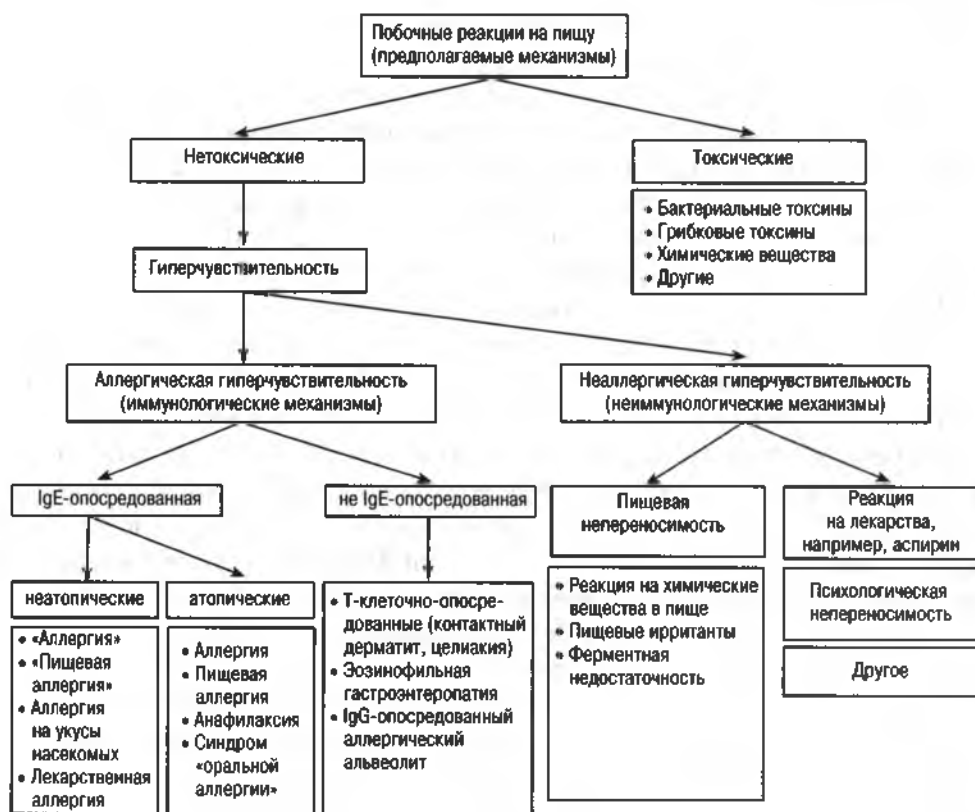


Рис. 40. Побочные реакции на пищевые продукты (ЕААСI, 2001).

Патогенез

ЖКТ контактирует с обилием чужеродных белков пищевого, водного и микробного происхождения. Наряду с утилизацией пищи, ЖКТ эффективно обеспечивает и ликвидацию или уменьшение системного воздействия чужеродных антигенов. Это обеспечивают иммунные и неиммунные барьерные системы ЖКТ.

Неиммунные включают в себя желудочную секрецию соляной кислоты и протеолитические ферменты, которые расщепляют белки до менее антигенных молекул путем уменьшения их размера, изменения структуры. Физические барьеры (продукция и секреция слизи, перистальтика) снижают длительность и интенсивность контакта потенциальных аллергенов со слизистой оболочкой ЖКТ. Сохранный эпителий кишечника препятствует всасыванию макромолекул.

ЖКТ имеет своеобразную иммунную систему — ассоциированную с кишечником лимфоидную ткань, состоящую из дискретных скоплений лимфоидных фолликулов; внутриэпителиальных лимфоцитов, плазматических и тучных клеток собственного слоя слизистой оболочки; брыжеечных лимфатических узлов.

Формирование толерантности (от лат. *tolerantia* — терпение, выносливость) к пище обеспечивается факторами местного и системного иммунитета. В кишечнике происходит превращение антигена в неаллергенную (толерогенную) форму. Эта форма аллергена имеет незначительные структурные отличия от исходной формы, но вызывает подавление клеточного иммунного ответа посредством стимуляции CD8⁺ Т-клеток.

ПА развивается у предрасположенных детей раннего возраста вследствие отсутствия толерантности к пищевым аллергенам или ее утраты, что может быть вызвано многими причинами:

- функциональная незрелость иммунной системы и органов пищеварения;
- меньшая по сравнению со взрослыми продукция sIgA и CD8⁺ Т-клеток;
- меньшая продукция соляной кислоты и более низкая активность пищеварительных ферментов;
- меньшая продукция слизи.

Все перечисленные факторы способствуют усилению контакта антигена пищи с клетками иммунной системы кишечника, что приводит к гиперпродукции специфических антител с последующим развитием гиперчувствительности.

Развитие атопической реакции на слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта усиливает ее проницаемость и увеличивает прохождение пищевых аллергенов в кровоток. Пищевые аллергены могут достигать отдельных органов (легкие, кожу и т. д.) и активировать там тучные клетки. Кроме того, образующиеся в патофизиологическую стадию биологически активные вещества поступают в кровь и также могут определять дистанционные реакции вне ЖКТ.

Изолированные иммунные механизмы аллергических реакций (реaginовые, цитотоксические, иммунокомплексные, гиперчувствительность замедленного типа) встречаются у детей раннего возраста достаточно редко. У большинства больных ПА со временем развиваются их различные сочетания. Значимую роль в механизме ПА играет замедленная гиперчувствительность, при которой элиминация (лизис) антигенов осуществляется непосредственно лимфоидными клетками. У взрослых классическая ПА обусловлена в большинстве случаев лишь реагинами — IgE антителами.

Различные механизмы *псевдоаллергии* могут осуществляться параллельно текущей атопической реакции или существовать независимо от нее. В этом случае выброс биологически активных веществ из тучных клеток происходит без участия иммунологической стадии, хотя клинические проявления мало чем отличаются от обычной реагиновой реакции. Вероятно, поэтому у 30–45% детей с ПА уровень IgE в крови нормален.

Парааллергические феномены характерны для *синдрома «нестабильности клеточных мембран»*, генез которого чрезвычайно широк: избыток в питании ксенобиотиков и анутриентов (различные добавки при промышленном консервировании пищевых продуктов), использование удобрений (сульфитов, алкалоидов), возрастающая из-за антропогенных загрязнений «агрессивность» питьевой воды, гиповитаминозы и дефицит микроэлементов, дисбиозы, в частности дисбактериозы кишечника с повышенным потоком микробных токсинов и метаболитов в кровь. Синдром «нестабильности клеточных мембран» формируется и усугубляется при хронических заболеваниях желудочно-кишечного тракта, дисбактериозе, характерен для детей с экссудативно-катаральной и лимфатико-гипопластической аномалиями конституции. У таких детей многие пищевые продукты (шоколад, рыба, цитрусовые, клубника, томаты, белок куриного яйца) могут оказывать прямое цитотоксическое действие на тучные клетки и базофилы, вызывая патохимическую и патофизиологическую реакцию аллергии, но без предшествующей иммунологической. Подчеркнем, что при классической реагин-IgE-опосредованной ПА перекрестные реакции на пищевые аллергены редки, а наличие их свидетельствует скорее о вторичности пищевой гиперчувствительности на фоне патологии ЖКТ, «синдрома нестабильности клеточных мембран» и др.

Из сказанного ясно, что развитие пищевой гиперчувствительности, связанное со сложным процессом пищеварения, носит мультифакториальный характер.

Клиника

А. М. Дитто и Л. К. Граммер (2000) так обобщают клинические проявления ПА:

- *IgE-опосредованные реакции* (появляются в течение ближайших минут или часов после поступления аллергена):
 - 1) кожные реакции от острой крапивницы и ангионевротического отека до кореподобной зудящей сыпи;
 - 2) поражения ЖКТ — рвоты, диареи, абдоминальные боли и колики, зуд и ангионевротический отек губ, языка, неба, задней части носоглотки;
 - 3) респираторные симптомы в виде чихания, ринореи, бронхоспазма, зуда конъюнктивы, неба и в ушах, «заложенности» ушей и др.;
 - 4) системные (анафилактические) с одновременным появлением признаков поражения нескольких функциональных систем, в частности, протекающие по жизнеугрожающему типу как анафилактический шок.
- *Аллергические реакции, развивающиеся без участия IgE*:
 - 1) пищевой энтероколит — развивается у детей до 3 мес жизни через 1–8 ч после контакта с аллергеном и проявляется в виде затяжной рвоты и диареи, сопровождается признаками мальабсорбции и эозинофилии в крови, обезвоживания, а при повторном контакте с аллергеном приводящий к хронической диарее; наиболее частая причина — аллергены коровьего молока и сои; опосредован антителами, относящимися к IgM, IgA;
 - 2) пищевой колит — в отличие от энтероколита симптомы менее выражены, отсутствует диарея, не развивается выраженное обезвоживание, характерный признак — кровь в стуле; развивается у детей на искусственном вскармливании; наиболее частая причина — непереносимость белка коровьего молока; в биоптатах обнаруживают эозинофильную инфильтрацию крипт и собственной пластинки слизистой оболочки, деструкцию крипт;
 - 3) синдромы мальабсорбции — симптомы появляются в первые месяцы жизни, варьируя от стеатореи до хронической диареи, замедления физического развития детей; наиболее частая причина — аллергены коровьего молока, сои, яйца и пшеницы, но симптомы

появляются через несколько дней и недель после введения аллергена; характерные находки в биоптатах кишечника — участки атрофии ворсинок, перемежающиеся с участками неизменной слизистой оболочки — пятнистая энтеропатия; регенерация после исключения аллергена наступает медленно — через 6–18 мес;

- 4) целиакия — глютенная энтеропатия с выраженной сливной, субтотальной атрофией ворсинок кишечника (подробности см. главу 9);
- 5) герпетиформный дерматит — встречается у детей от 2 до 7 лет, проявляется зудящей сыпью (уртикарные, везикулезные и буллезные элементы) и эритематозными полиморфными высыпаниями преимущественно в области коленей, локтей, плеч, ягодиц, волосистой части головы в сочетании с признаками глютенчувствительной энтеропатии; опосредован антителами к глютену, относящимися к IgA;
- 6) синдром Хайнера — редкая форма гемосидероза легких у новорожденных и детей раннего возраста, вызванного повышенной чувствительностью к коровьему молоку, проявляющаяся одышкой, хроническим кашлем, периодически возникающими инфильтратами легких; гипохромной, микроцитарной анемией; рецидивирующим отитом; разнообразными симптомами со стороны ЖКТ. В мокроте и желудочном аспирате можно обнаружить нагруженные гемосидерином макрофаги (сидерофаги). Состояние больного улучшается после исключения из питания коровьего молока.

Согласно отечественным аллергологам [Воронцов И. М. и Маталыгина О. А., 1996], выделяют 3 этапа:

1. Отчетливая связь клинической картины с пищевой провокацией и четкий (до полного исчезновения симптоматики) эффект элиминационных мероприятий.
2. Хроническое течение заболевания с пищевой зависимостью: выраженность клинических проявлений связана с аллергенностью диеты, однако достичь стойкого состояния ремиссии даже при длительной элиминации уже не удается.
3. Полная пищевая независимость. Сформировавшееся хроническое заболевание продолжает развиваться на основе включения вторичных патогенетических цепей.

Клинические проявления поражения желудочно-кишечного тракта. У детей раннего возраста характеризуются остротой и генерализацией процесса. Клинически выраженный гастроинтестинальный синдром реги-

стрируют примерно у 2% детей первого года жизни. Наиболее частыми при этом являются диарея, рвота, боли в животе, явления колита, потеря эритроцитов с калом.

В возрасте старше года чаще отмечают подострое и хроническое течение с более отчетливой локализацией поражения. Боль в животе — частое проявление пищевой аллергии у детей любого возраста. Она может протекать по типу колик, связанных с дискинетическими явлениями, носить кратковременный характер с локализацией в области пупка. Появление болей в эпигастриальной области нередко обусловлено гиперацидным состоянием, развивающимся под действием высвобождающегося гистамина. Причинами болей в животе при ПА являются острые и хронические аллергические поражения желудочно-кишечного тракта (гастрит, дуоденит, энтерит и др.). Доказана значимость пищевой аллергии в возникновении язвенного поражения ЖКТ. Аллергическое воспаление слизистой оболочки кишечника приводит к значительным изменениям пристеночного микробного пейзажа (уменьшается количество бифидобактерий и увеличивается содержание кишечной палочки и энтерококка). Длительное течение заболевания может привести к формированию вторичной ферментативной недостаточности с развитием синдрома мальабсорбции лактозы, глиадина злаковых (вторичная целиакия). Часто развиваются холецистопатии, гепатохолецистопатии, гипоферментии, прежде всего с недостаточностью ферментов поджелудочной железы, что сопровождается повышением всасывания антигенов белкового происхождения, а значит поддерживает порочный круг при ПА.

Одним из первых симптомов ПА может быть избирательный аппетит.

Частота и тяжесть **поражения кожи** при ПА в значительной степени зависит от возраста ребенка. Для первого полугодия жизни характерны детская экзема, ограниченный атопический дерматит, которые возникают на фоне грудного вскармливания или введения докорма, прикорма и пищевой коррекции. К характерным симптомам ПА относятся отеки Квинке и крапивница. Среди локальных форм поражения кожи следует отметить «синдром периоральной аллергии», который часто развивается на продукты растительного происхождения, обладающие перекрестной аллергенностью с пылью растений.

Поражение **органов дыхания** при ПА часто проявляется аллергическим ринитом и риносинуситом. Наиболее часто у детей до 1 года аллергический ринит обусловлен реакцией на коровье молоко и овощные соки. В старшем возрасте большую значимость приобретают злаки. Проявлением ПА у детей младшего возраста может быть острый подсвязочный ларингит, развивающийся через несколько минут после употребления причинно-значимого пищевого аллергена. Гиперплазия лимфоидной ткани при ПА может приводить к формированию аденоидита и хронического тонзиллита.

Бронхиальная астма пищевой этиологии развивается сравнительно редко. И. М. Воронцовым предложен термин «астма второй мишени», поскольку в этом случае приступ удушья развивается при употреблении аллергена внутрь и зависит от дистанционного действия биологически активных веществ. Аэрозольный контакт с аллергеном может возникнуть на запах рыбы, вдыхание аллергена орехов. Пищевые аллергены могут играть существенную роль в развитии экзогенного аллергического альвеолита.

Московские педиатры [Лаврова Т. Е. и соавт., 2004] так схематически объединяют признаки пищевой аллергии (табл. 91).

Таблица 91

Клинические признаки пищевой непереносимости

IgE-опосредованные реакции	
Гастроинтестинальные проявления	Синдром оральной аллергии, гастроинтестинальная анафилаксия
Кожные проявления	Крапивница, отек Квинке, зудящие кореподобные высыпания
Респираторные проявления	Острый риноконъюнктивит, бронхоспазм
Генерализованные проявления	Анафилактический шок
Смешанные IgE- и клеточно-опосредованные реакции	
Гастроинтестинальные проявления	Аллергический эозинофильный эзофагит, аллергический эозинофильный гастроэнтерит
Кожные проявления	Атопический дерматит
Респираторные проявления	Бронхиальная астма
Клеточно-опосредованные реакции	
Гастроинтестинальные проявления	Пищевой энтероколит и проктоколит, энтеропатия, вызванная белками коровьего молока и другими пищевыми белками, целиакия
Кожные проявления	Контактный дерматит, герпетиформный дерматит
Респираторные проявления	Синдром Хайнера (легочный гемосидероз)

Диагноз

ПА диагностируют прежде всего на основании анамнестических данных. При проведении дифференциальной диагностики истинной пищевой аллергии от других видов непереносимости пищевых продуктов следует учитывать:

- количество продукта, необходимое для появления реакции;
- вид подозреваемого пищевого продукта;
- реакцию на употребление продукта в прошлом;

- интервал времени между употреблением продукта и развитием реакции (IgE-обусловленные реакции появляются в течение 2 ч после приема пищи);
- клинические проявления, характерные для ПА;
- исчезновение симптомов на фоне элиминации продукта и их появление после его введения;
- продолжительность симптоматики;
- медикаменты, необходимые для купирования реакции.

Ответ на все эти вопросы можно получить при длительном ведении пищевого дневника.

Информативными являются элиминационно-провокационные пробы. Элиминацию подозреваемого продукта проводят в течение 7–14 дней. На фоне улучшения состояния, вызванного элиминационной диетой, больному назначают прием элиминированного продукта и оценивают состояние в течение 24–48 ч под контролем врача, поскольку возможны сильные системные реакции. Золотым стандартом в диагностике ПА является двойной слепой провокационный тест с использованием плацебо.

Кожные пробы с аллергенами при ПА менее информативны, чем при ингаляционной сенсибилизации и должны интерпретироваться только в совокупности с анамнезом и клиническими проявлениями ПА.

Из возможных диагностических тестов *in vitro* наиболее информативными являются:

- определение специфических IgE-антител к различным аллергенам с помощью радиоаллергосорбентного или иммуноферментного тестов;
- реакция дегрануляции тучных клеток крыс;
- реакции лейкоцитоллиза, торможения миграции лейкоцитов с аллергенами пищевых продуктов.

Дифференциальный диагноз ПА проводят с заболеваниями кожи, желудочно-кишечного, респираторного трактов неаллергической этиологии.

Лечение

Основными направлениями в лечении детей с ПА являются:

- 1) диетотерапия;
- 2) лечение уже развившихся аллергических реакций и болезней (мероприятия по торможению иммунологической и патохимической стадий аллергической реакции);
- 3) выявление и лечение сопутствующих заболеваний и осложнений.

Диетотерапия — основа лечения ПА. Грудное вскармливание при соблюдении матерью гипоаллергенной диеты является оптимальным для детей с ПА. При этом важно подчеркнуть, что из рациона матери, кормящей грудью, исключают только те пищевые продукты, к которым выявляется гиперчувствительность у ребенка, установленная на основании специального обследования или обострения АД у ребенка при введении этого продукта в рацион матери. Опять-таки подчеркиваем важность ведения пищевого дневника матери и одновременной регистрации кожных поражений у ребенка.

При АД у ребенка на грудном вскармливании, мать которого употребляет коровье молоко или продукты на его основе, целесообразна попытка замены коровьего молока в питании матери на козье молоко («Амалтея»). В настоящее время отсутствуют достоверные данные о положительном влиянии каких-либо «гипоаллергенных диет» матери, не основанных на конкретных данных о гиперчувствительности ребенка, на течение у него АД.

При невозможности грудного вскармливания ребенка с АД целесообразно в качестве смеси для искусственного вскармливания использовать либо адаптированную смесь на основе козьего молока («Нэнни»), либо смеси-заменители грудного молока на основе частично гидролизованного (Аптамил ГА. Хумана ГА. Нан ГА. Хипп ГА. Нутрилон Омнео гипоаллергенный) или высоко гидролизованного белка (Альфаре, Алиментум, Нутрамиген, Нутрилон Пепти ТСЦ. Прегестимил, Фрисопеп). Последняя группа смесей показана для детей с доказанной гиперчувствительностью к коровьему молоку. Важно помнить, что у каждого третьего ребенка с гиперчувствительностью к коровьему молоку имеется непереносимость и адаптированных смесей из сои (Алсой, Бона-соя, Семилак-Изомил, Фрисосой, Хейнц — соевая смесь, Энфамил-соя и др.). Возможно проведение кожного скарификационного тестирования смесей, предполагаемых для кормления, и решение после этого вопроса о подходящей к конкретному ребенку смеси. К сожалению, чем выше степень гидролиза белка в смеси, тем выше ее стоимость и тем более выраженный горький вкус она имеет. Исключением является Фрисопеп — низколактозная смесь, основанная на гидролизе сывороточного белка, сохраняющая хорошие вкусовые качества и более низкую стоимость, что и определяет ее популярность для диетотерапии ПА.

Введение прикормов начинают с овощного пюре (кабачки, патиссоны, цветная, белокочанная капуста, картофель). Второй прикорм — безмолочные каши (гречневая, кукурузная, рисовая). При непереносимости говядины, имеющей антигенное сходство с белками коровьего молока, рекомендуют использовать постную свинину, конину, белое мясо индейки, крольчатину. При соблюдении строгой элиминационной диеты в течение

одного или нескольких лет повышенная чувствительность к аллергенам коровьего молока, яиц, пшеницы и сои у детей может исчезнуть, хотя IgE-антитела к ним сохраняются. Период формирования толерантности при выраженных клинических проявлениях может быть и более длительным. Длительность строгой элиминации во многом зависит от возраста, в котором была начата диетотерапия.

Частичная элиминация допустима лишь при псевдоаллергических реакциях и вторичных формах пищевой аллергии, возникающих в связи со снижением барьерной функции желудочно-кишечного тракта и ферментативных возможностей организма ребенка. Примером неполной элиминации может служить замена натурального молока кисломолочными продуктами, более низкая антигенность которых является результатом частичной гидролизации белка. Положительная динамика клинических проявлений ПА при неполной элиминации указывает на транзиторный характер заболевания и благоприятный прогноз заболевания. Из диеты ребенка с ПА исключают так называемые облигатные аллергены, большинство из которых являются либераторами гистамина или сами по себе несут большое количество гистамина (клубника, цитрусовые, бобовые, квашеная капуста, орехи, кофе и др.). К мерам, снижающим антигеноспецифическое влияние пищи, относят соблюдение технологии приготовления, условий и сроков хранения продуктов, использование овощей и фруктов, выращенных без применения удобрений, вымачивание круп и овощей в холодной воде в течение 10–12 ч, двойное вываривание мяса, очистка питьевой воды. Необходимо ограничение сахара минимум на 50%, поваренной соли.

Проведение элиминационных диет требует коррекции минеральных веществ, в частности кальция, микроэлементов, витаминов B₆, A, E, B₅.

Учитывая недостаточную активность работы желез желудочно-кишечного тракта у больных ПА, в лечении широко используют *ферментные препараты* (Фестал, Панзинорм, Ораза, Панцитрат, Креон). При дисбактериозе назначают курсы биопрепаратов в зависимости от результатов бактериологического обследования кала (2 трехнедельных курса в год). Очень важно своевременное выявление и лечение хеликобактериоза, лямблиоза и гельминтозов. Генез и роль холецистопатии у больных ПА не ясны, но желчегонная терапия нередко является целесообразным компонентом комплексной терапии детей с ПА. Ее можно проводить с помощью желудочных капель (Приложение 4).

Лечение уже развившихся аллергических реакций проводят с помощью *антигистаминных препаратов* (см. табл. 76), препаратов, *стабилизирующих мембрану тучных клеток* (Налкром, Кетотифен, Димефосфон, Ксидифон).

Налкром (недокромил натрия, 100 мг в капсуле) предупреждает развитие ранней фазы аллергического ответа путем блокирования высвобождения биологически активных веществ из тучных клеток ЖКТ. Препарат назначают в острой фазе реакции на пищу в комбинации с антигистаминными препаратами (детям от 1 до 3 лет по 1 капсуле 3–4 раза в день за 30–40 мин до еды; от 4 до 6 лет — по 1 капсуле 4 раза в день; от 7 до 14 — по 2 капсуле 4 раза в день. Продолжительность курса терапии составляет в среднем 1,5–6 мес.

Прогноз для жизни почти всегда благоприятен, за исключением развития анафилактического шока.

Профилактика. Первичная профилактика ПА изложена в главе 3. У всех беременных целесообразно исключить из диеты продукты промышленного консервирования в связи с наличием в них пищевых добавок, иногда очень вредных для плода. Коровье молоко необходимо ограничить, заменив его кисломолочными продуктами.

Вторая группа профилактических мероприятий — антигенная защита новорожденного и ребенка первого года жизни. Диетические ограничения кормящей матери, особенно в первые месяцы жизни ребенка, зависят от доказанной связи продукта с появлением признаков АД у ребенка. Очень важно раннее (в первые полчаса после рождения) прикладывание ребенка к груди матери. Естественное вскармливание гораздо реже осложняется ПА, чем искусственное. Детям из группы риска по ПА рекомендуют позже вводить прикормы.

Дети с IgE-обусловленными системными пищевыми реакциями анафилактического типа всегда при себе должны иметь антигистаминные препараты II поколения (лучше Зиртек или Кларитин) и шприц-тюбик с адреналином. Конечно, детей необходимо предварительно обучить правильно распознавать первые признаки системных реакций и сколько надо принять медикамента, и как использовать шприц-тюбик.

Профилактические прививки у детей с ПА следует проводить под защитой антигистаминных препаратов.

ЛЕКАРСТВЕННАЯ АЛЛЕРГИЯ

Лекарственная аллергия (ЛА) — объединяющее понятие для реакций и болезней, вызванных применением медикаментов и обусловленных иммунопатологическими механизмами.

По данным ряда авторов, около 5% детей поступают в стационары в связи с нежелательными последствиями лекарственной терапии, но лишь у 5–15% из них имеется ЛА. Общие закономерности возникновения нежелательных эффектов лекарственной терапии следующие:

- 1) частота осложнений лекарственной терапии прямо пропорциональна количеству назначенных медикаментов;
- 2) наследственные и семейные особенности имеют решающее значение в возникновении осложнений терапии определенной группой лекарственных средств;
- 3) нежелательные эффекты лекарств во многом зависят от их фармакологических свойств, состояния органов, где лекарство всасывается (желудочно-кишечный тракт), метаболизируется (печень или другой орган) или экскретируется (почки и др.), а потому при их поражении частота токсических эффектов возрастает;
- 4) хотя общим правилом является более редкое возникновение лекарственных осложнений у детей, но это не относится к новорожденным и детям первого полугодия жизни;
- 5) побочные реакции на лекарства могут быть как генерализованными, так и поражающими практически любой орган;
- 6) нарушение правил хранения, сроков реализации лекарств и самолечение увеличивает частоту осложнений лекарственной терапии.

Все нежелательные эффекты лекарств делят на две большие группы:

- I. Предсказуемые (приблизительно 75–85% всех больных с осложнениями лекарственной терапии), обусловленные токсическим или побочным действием лекарств, зависящих от фармакологических свойств.
- II. Непредсказуемые, развивающиеся как следствие ЛА или идиосинкразии (генетические особенности обмена веществ пациента определяют непереносимость лекарства и его побочные эффекты).

Токсические эффекты лекарства могут быть обусловлены передозировкой, нарушением его метаболизма, выведения, наследственными или приобретенными поражениями разных органов, комбинированной лекарственной терапией. Как правило, эти осложнения описаны в руководствах по лекарственной терапии. Побочные действия лекарств нередко неизбежны, ибо препарат действует не только на тот орган, по поводу поражения которого его назначают, но и на другие. Примером может быть М-холинолитический и седативный эффект Н₁-гистаминоблокаторов, стимуляция ЦНС при назначении эуфиллина в связи с приступом БА, угнетение лейкопоэза при цитостатической терапии. Вторичные эффекты — те, которые не связаны с основным фармакологическим действием, но возникновение которых очень часто. Например, дисбактериоз кишечника после лечения антибиотиками. Идиосинкразия наблюдается у лиц с наследственными метаболическими дефектами. Например, гемолитический криз

у больных с наследственным дефицитом Г-6-ФД может возникнуть после приема жаропонижающих и противомалярийных средств, сульфаниламидов, фторхинолонов.

Псевдоаллергические реакции могут возникнуть вследствие того, что медикамент вызывает бурное освобождение биогенных аминов (гистамин и др.) без предшествующей иммунологической стадии. Примером могут быть реакции на ряд красителей. Псевдоаллергическую реакцию может вызвать и ацетилсалициловая кислота, стимулирующая липоксигеназный путь синтеза простагландинов, активирующая комплемент без участия антител.

Этиология

ЛА наиболее часто вызывает пенициллин, реже другие пенициллиновые антибиотики, цефалоспорины, тетрациклин, сульфаниламиды, антигистаминные препараты, тиамин (витамин В₁), гормональные препараты (АКТГ, инсулин и др.), лизоцим, салицилаты, иодиды. Нередки аллергические реакции на горчицу. Предрасполагающим фактором является атопический диатез. По данным литературы, ЛА выявляют у 25–30% детей с атопическим диатезом и только у 0,5% детей без этой аномалии конституции.

Патогенез

Все четыре типа аллергических реакций по Желлу и Кумбсу могут быть патогенетическим звеном ЛА. Острые аллергические реакции в ответ на поступление медикамента (анафилактический шок, крапивница, отек Квинке, приступ БА и др.) обычно опосредованы реакциями I типа — реактинами (IgE). Подострые реакции, развивающиеся в течение 72 ч после приема медикамента, чаще вызваны реакциями II типа, опосредованы иммуноглобулинами G и M и комплексным антигеном (лекарственный гаптен и белок тканей) — агранулоцитоз и тромбоцитопеническая пурпура, макулопапулезные экзантемы, иногда лихорадка и др. Еще позже проявляются затяжные аллергические реакции на лекарства, обусловленные III типом реакций — иммунными комплексами (васкулиты, сывороточная болезнь, нефропатии, гепатиты и др.). Типичным проявлением участия реакции гиперчувствительности замедленного типа (IV тип аллергических реакций) при ЛА является контактный дерматит. Сказанное, конечно же, достаточно условно, и в генезе подострых и даже затяжных реакций могут играть решающую роль реактины (IgE).

Учитывая ведущее значение в ЛА пенициллина, рассмотрим более подробно патогенез пенициллиновой аллергии. Когда пенициллин деградирует, β-лактамное кольцо его раскрывается и 95% пенициллина образует конъюгаты с тканевыми белками — бензилпенициллоильные гаптеноты группы (БПГ). БПГ — главный гаптен пенициллиновой гиперчувствительности, но анафилактоидные реакции, в том числе шок, развиваются при на-

личии IgE к другим, малым гаптеновым детерминантам (менее 5% деградируемого пенициллина) — пенициллоат, пенипloat и пеницилент. Таким образом, ЛА к пенициллину гетерогенна по механизму направленности антител в молекуле антибиотика. Возможны перекрестные аллергические реакции на пенициллин и полусинтетические пенициллины (20–30%), некоторые цефалоспорины (10%). Однако это не является закономерностью для всех больных с аллергией к пенициллину.

Следует подчеркнуть, что аллергизирующий эффект пенициллина гораздо меньший при системном введении, чем при использовании его местно в каплях или в аэрозоле (1–2%, 5–12% и 15% соответственно по Т. С. Соколовой). Поэтому местно пенициллин может быть использован лишь при одновременном системном введении. Отмечают также, что пятнистая сыпь при лечении ампициллином имеет нередко неаллергический генез и обусловлена вирусом Эпштейна—Барр или нервно-артритическим диатезом у пациента. Чаще всего речь идет об инфекционном мононуклеозе, ибо 90% больных с этим заболеванием так реагируют на ампициллин.

Диагноз

В основе лежит тщательно проанализированный анамнез. Многообразие форм иммунного ответа, индуцируемых лекарственными средствами, отсутствие соответствующих антигенов (что связано с метаболическими изменениями лекарств в организме) препятствуют разработке приемлемых для клиники диагностических тестов. Из лабораторных тестов используют определение специфических IgE-антител (РАСТ) к пенициллину, ко-тримоксазолу, миорелаксантам, инсулину; специфических IgG и IgM; реакцию бласттрансформации лимфоцитов; определение триптазы, высвобождаемой при активации тучных клеток лекарственным препаратом. Получение положительного результата кожного тестирования или лабораторных методов исследования позволяет предположить, что больной относится к группе риска по реакции на лекарственный препарат, однако отрицательный результат не исключает возможность клинической реакции на введение препарата.

Клиника

Наиболее частыми из регистрируемых проявлений ЛА являются:

- общие аллергические реакции (анафилактический шок, многоформная эксудативная эритема, буллезный эпидермолиз, включая эпидермальный некролиз);
- различные кожные поражения (крапивница, контактный дерматит, фиксированная экзема др.);
- поражения слизистых оболочек полости рта, языка, глаз, губ (стоматиты, гингивиты, глосситы, хейлиты и др.);

— патология желудочно-кишечного тракта (гастрит, гастроэнтерит).

Таблица 92

Острые токсикоаллергические реакции на медикаменты (Стандарты диагностики и лечения РФ «Иммунопатология и аллергология», 2001)

Клинические проявления	Степень тяжести			
	легкая (I)	средней тяжести (II)	тяжелая (III)	крайне тяжелая (IV)
Лихорадка	37,5–38,0 °C	38,0–39,0 °C	39,0 °C	Выше 39,0 °C
Поражения кожи	Генерализованная эритема, папулезно-эритематозные высыпания	Генерализованная мультиформная эритема, везикулезные высыпания, единичные буллы	Генерализованная мультиформная эритема с преобладанием везикулезно-буллезного поражения серозного характера. Эпидермальный некролиз до 10%	Множественные сливные буллы с серозно-геморрагическим и гнойным содержанием, эпидермальный некролиз более 10%. Симптом Никольского положительный
Поражения слизистых оболочек	Не отмечено	Не отмечено	Эрозивное поражение более 30% всех слизистых оболочек	Язвенно-некротическое поражение более 30% всех слизистых оболочек
			(возможны кровотечения из ЖКТ и мочевого пузыря)	
Поражение печени и поджелудочной железы	Не отмечено	Кратковременное повышение в сыворотке крови активности трансаминаз	Значительные изменения показателей трансаминаз, уровня белка, билирубина, СРБ, холестерина и др.	Значительные изменения показателей активности трансаминаз, уровня фибриногена и холестерина
			(возможна клиника острой печеночной недостаточности и панкреонекроз)	
Поражения мочевыводящей системы	Не отмечено	Протеинурия, гематурия (кратковременно)	Протеинурия, гематурия, лейкоцитурия, цилиндрурия и др. (развитие различных степеней острой почечной недостаточности)	
Поражение сердечно-сосудистой системы	Не отмечено	Не отмечено	Нарушения гемодинамики невыраженные	
Поражения ЦНС	Не отмечено	Не отмечено	Клиника интоксикационного поражения ЦНС	
Клинический анализ крови	Лейкоцитоз до $10 \times 10^9/\text{л}$ или нормоцитоз, палочкоядерный сдвиг влево, лимфопения нет	Лейкоцитоз до $15 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерный сдвиг влево, токсическая зернистость, лимфопения нет	Лейкоцитоз или лейкопения, выраженный сдвиг влево до юных форм, токсическая зернистость, лимфоцитопения, анемия, тромбоцитопения	

Реже диагностируют ЛА в виде гаптенных гранулоцитопений и тромбоцитопений, геморрагической анемии, респираторных аллергозов (приступ БА, подвязочный ларингит, эозинофильный легочный инфильтрат,

аллергический альвеолит). Еще реже выявляют ЛА как причину миокардитов, нефропатий, системных васкулитов, узелкового периартериита и красной волчанки.

Различают четыре степени тяжести ЛА (табл. 92).

Многоформная экссудативная эритема — эритематозные пятнисто-папулезные кожные высыпания разной формы. Многоформная экссудативная эритема может протекать в форме легких, самопроизвольно проходящих кожных высыпаний («кокардообразные» пятна кольцевидной формы с концентрическим гиперемированным венчиком сероватого цвета, часто с везикулой в центре) либо прогрессировать до более серьезных везикулезных или буллезных повреждений с вовлечением в процесс слизистых оболочек, повреждением конъюнктивы и поражением печени, почек, легких.

Синдром Стивенса—Джонсона — тяжелый, иногда фатальный вариант течения многоформной экссудативной эритемы. Частота: 0,3–0,5 на 100 000 населения. При тяжелом течении начало острое, бурное с лихорадкой, продолжающейся от нескольких дней до 2–3 нед. Отмечают боли в горле, болезненность и гиперемию слизистых оболочек, конъюнктивит, гиперсаливацию, боли в суставах. С первых часов наблюдают прогрессирующие поражения кожи и слизистых оболочек: болезненные темно-красные пятна на шее, груди, лице, конечностях (поражаются даже ладони, подошвы), наряду с которыми появляются папулы, везикулы, пузыри. Высыпания имеют тенденцию к слиянию, но крупные пузыри с серозно-кровянистым содержимым образуются редко. У большинства больных имеются поражения слизистых оболочек (стоматит, фарингит, ларингит, трахеит, конъюнктивит с кератитом, у девочек — вагинит). Нередко развивается вторичная инфекция и возникают пиодермии, пневмония и др. Почки и сердце поражаются очень редко. На фоне терапии глюкокортикостероидами течение болезни чаще благоприятное. На 3-й неделе болезни на пораженных участках кожи образуются корочки, обратное развитие других симптомов отмечается на 4–6-й неделе. Рубцы обычно не образуются. При быстрой отмене глюкокортикостероидов могут быть рецидивы.

Крайняя степень выраженности многоформной эритемы — **синдром Лайелла** (токсический эпидермальный некролиз). Наиболее частыми этиологическими факторами синдромов Стивенса—Джонсона и Лайелла является лекарственная аллергия, реже — вирусная инфекция, аллергическая реакция на инфекционный (преимущественно стафилококковый) процесс, на переливание крови, плазмы. Механизмы развития связывают с аллергическими реакциями, протекающими по типу реакции Артюса — взрывное высвобождение лизосомальных ферментов в коже как иммунного, так и неиммунного генеза. Определенную роль играет наследственное

предрасположение. Аллергические и аутоаллергические реакции вызывают тромбovasкулит и тромбoкапиллярит. Примерно в половине случаев этиологию синдромов Стивенса—Джонсона и Лайелла установить не удается. При синдроме Лайелла образуются крупные, плоские, дряблые пузыри (буллезная стадия), геморрагии. На участках, подвергающихся трению одеждой, поверхностные слои кожи отслаиваются независимо от наличия или отсутствия пузырей. Симптомы Никольского (отслойка эпидермиса при незначительном механическом воздействии) и Асбо—Ганзена (при надавливании на пузырь увеличивается его размер) — положительные. В результате выраженного эпидермолиза внешне ребенок напоминает больного с ожогом II степени.

Типичны также тяжелые стоматиты, конъюнктивиты. Геморрагический конъюнктивит — наиболее раннее проявление начинающегося синдрома Лайелла. Течение болезни очень тяжелое. В отличие от синдрома Стивенса—Джонсона резко выражен токсикоз, часты миокардит, нефрит, гепатит. Характерно развитие инфекционных поражений (пневмония, вторичное инфицирование кожи), развитие гиперергического сепсиса. При благоприятном течении улучшение обычно наступает на 2–3-й неделе болезни, эрозии подживают через 3–4 нед, но на их месте остается пигментация.

Лечение

- Подозрение на ЛА является основанием для отмены всех медикаментов, которые получает ребенок.
- При острых реакциях полезно промывание желудка, солевое слабительное, назначение энтеросорбентов (активированный уголь, полифепан и др.), антигистаминных препаратов.
- При многоформной экссудативной эритеме больного госпитализируют, назначают постельный режим, обильное питье, указанное выше лечение.
- При диагностике синдрома Стивенса—Джонсона назначают глюкокортикостероиды (в пересчете на 1–2 мг/кг преднизолона — суточная доза), инфузионную терапию — 5% раствор глюкозы с изотоническим раствором хлорида натрия. При полном парентеральном питании обычно назначают гепарин в дозе 0,3–0,5 ЕД на 1 мл переливаемого раствора. Установлен хороший эффект гемосорбций, особенно рано проведенных. При присоединении бактериальной инфекции назначают антибиотики.
- При синдроме Лайелла больного госпитализируют в отделение реанимации или интенсивной терапии. Режим «температурной защиты». Желательна ожоговая палатка. Назначают преднизолон паренте-

рально в дозе не менее 5–10 мг/кг в сутки, антигистаминные препараты также парентерально, инфузионную терапию, гепарин в дозе 10–15 ЕД/кг в час внутривенно капельно, антибиотики широкого спектра действия, активные и против стафилококков, мочегонные средства, сердечные гликозиды и (по показаниям) другую симптоматическую терапию. Показана гемосорбция. Обязательно стерильное белье. Иногда ребенка помещают в гнотобиологическую камеру.

Местно при мокнутии применяют 0,1–0,2% раствор перманганата калия, 1% раствор резорцина, 2–5% раствор танина, 1–2% водные растворы анилиновых красок, а далее эпителизирующие мази типа солкосерил и др. При поражении слизистых оболочек — теплые полоскания 10% раствором соды, местными анестетиками. При поражении глаз — закладывание глазной гидрокортизоновой мази 3–4 раза в сутки.

Прогноз

Прогноз серьезный при тяжелых проявлениях лекарственной аллергии, септических осложнениях.

Профилактика

- Первичная профилактика сводится к крайней настороженности в выборе показаний к лекарственной терапии, особенно у детей с атопическим диатезом и аллергическими заболеваниями.
- Вторичная профилактика заключается в недопущении введения медикамента, который у ребенка уже вызывал аллергическую реакцию.
- Сведения о первой аллергической реакции необходимо написать красными буквами на лицевой стороне поликлинической истории развития и истории болезни в стационаре.
- Родители и дети старшего возраста должны быть информированы о нежелательной реакции на лекарство.

АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ РЕАКЦИИ НА НАСЕКОМЫХ

Около 0,5% населения Земли имели тяжелые реакции на укус насекомых.

Основными формами аллергических реакций на насекомых являются:

- местные кожные реакции на укусы насекомых;
- системные анафилактические реакции на ужаление;
- респираторные аллергические реакции на вдыхание насекомых и веществ, выделяемых ими.

Различают реакции немедленного типа, возникающие через несколько секунд или минут и продолжающиеся несколько часов или дней, и замедленные аллергические реакции, появляющиеся через 1–2 сут после укуса.

Токсические реакции наблюдаются после ужаления большого количества насекомых.

Этиология

Жалящие насекомые относятся к перепончатокрылым. Чаще всего тяжелые системные реакции возникают на ужаление пчел и ос. Укусы комаров редко вызывают выраженные аллергические реакции, поскольку они впрыскивают не яд, а секрет слюнных желез, который может вызывать местную аллергическую реакцию. При обилии комаров, мошки, жуков, бабочек в летнее время возможно вдыхание мелких насекомых или чешуек крыльев, что и может быть причиной респираторной аллергии.

Патогенез

Необычная реакция на укус насекомого может быть опосредована реактивами IgE или IgG₂. Основными аллергенными компонентами яда являются фосфолипаза A₂, гиалуронидаза, мелиттин, высокомолекулярная фракция с активностью кислой фосфатазы и аллерген С. Кроме того яды, слюна насекомых могут содержать гистамин, ацетилхолин, кинины, другие биогенные амины и их либераторы, ферменты. В этом случае реакция имеет псевдоаллергический характер.

Клиника

- *Выраженная местная реакция* проявляется сильным отеком и эритемой (свыше 10 см в диаметре), сохраняющейся более 24 ч. Одновременно могут появляться и другие признаки немедленной аллергической реакции — крапивница, ангионевротический отек, покраснение лица; тошнота, рвота; затруднение дыхания, вызванное отеком носоглотки, голосовых связок, гортани, трахеи, бронхоспазмом; боль в животе, диарея; артралгии.
- *Анафилактический шок* — наиболее тяжелая аллергическая реакция на укусы насекомых. АШ может развиваться при укусе в любую часть тела, но при поражении области головы и шеи его вероятность возрастает. В большинстве случаев симптомы АШ появляются в течение первых 15 мин, хотя возможно и более позднее начало реакции. Клиническая картина АШ соответствует описанной выше.
- Чем тяжелее протекала первичная реакция на укус, тем выше вероятность ее повторения.

— В течение 7–12 дней после укуса могут возникнуть реакции, напоминающие *сывороточную болезнь*.

Диагноз обычно основан на данных анамнеза. Кожное тестирование проводят экстрактом яда пчел и ос. Возможно определение специфических IgE in vitro.

Лечение

Проводят неспецифическую симптоматическую терапию. Из кожи извлекают остатки стилета жала, местно — холодные компрессы, противозудные и противовоспалительные мази, внутрь антигистаминные, нестероидные противовоспалительные средства. Лечение при анафилактическом шоке — см. соответствующий раздел.

Специфическую гипосенсибилизацию проводят при строгом определении показаний одним аллергеном или смесью из нескольких ядов. Продолжительность лечения — 3–5 лет.

Профилактика реакции на укусы насекомых у предрасположенных лиц включает следующие основные правила:

- в летние месяцы выходить на улицу в одежде, максимально закрывающей тело, подбирать светлые, неяркие тона одежды;
- не делать резких движений при появлении насекомых;
- не ходить босиком (особенно по траве);
- носить головной убор;
- соблюдать осторожность во время приема пищи на улице;
- исключить применение препаратов, содержащих прополис.

Родители должны быть обучены оказанию доврачебной помощи при реакции на укусы насекомых.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЛОСТИ РТА

Заболевания органов пищеварения широко распространены у детей и по частоте (после респираторных инфекций) занимают второе место.

От греческого слова *stoma* (рот) произошли многие слова и сочетания в большом разделе клинической медицины, какой является в настоящее время стоматология, в том числе и «стоматит» (*stomatit*). Под этим понятием подразумевают воспаление слизистой оболочки на всем ее протяжении.

Воспаление слизистой оболочки в отдельных топографических участках полости рта получило соответствующие названия: десневого края челюстей — гингивит, десневого сосочка — папиллит, языка — глоссит, неба — палатинит, губ — хейлит.

Заболевания полости рта у детей могут быть обусловлены вирусной, бактериальной, грибковой инфекцией, а также возникают вследствие механической, физической, химической травмы или аллергической реакции.

Грибковые поражения слизистой оболочки полости рта

Грибковые поражения слизистой оболочки полости рта чаще всего вызывают *Candida* (С.) *albicans*, реже *C. tropicans*, *C. crusei* и другие виды в отдельности и в сочетаниях. Данные возбудители являются нормальными сапрофитами и лишь при определенных условиях могут приобретать патогенные свойства, переходить из сапрофитного состояния в паразитическое и вызывать микотический процесс. У грудных детей развитию этого процесса способствует кислая реакция слюны как следствие метаболического ацидоза при длительно текущих заболеваниях, а также дисбактериоз и незрелая слизистая оболочка полости рта, обуславливающая легкую фиксацию грибковых друз на ее поверхности. Основной предрасполагающий фактор — срыгивания и рвоты.

При возникновении наиболее часто встречающегося у детей *острого кандидоза полости рта* — *молочницы* выделяют 3 формы заболевания: легкую, среднетяжелую и тяжелую.

Ведущим клиническим симптомом заболевания является налет на слизистой оболочке полости рта. При легкой форме кандидоза налет в виде творожистых крупинок располагается на ограниченных участках слизи-

стой оболочки, легко снимается, длительность болезни — около 7 дней, рецидивы не возникают. При среднетяжелой форме появляется творожистый или пленчатый налет на гиперемизованном основании, диффузно покрывающий щеки, язык, твердое небо, губы. Продолжительность болезни 10–15 дней, бывают рецидивы. При тяжелой форме пленчатый налет покрывает всю слизистую оболочку рта. В углах рта часто образуются «заеды», длительность болезни — до 1 мес.

При лечении грибкового стоматита используют 1% растворы анилиновых красок; 20% раствор буры, глицерина. Детям более старшего возраста слизистую оболочку смазывают 5% нистатиновой или левориновой суспензией. Обработку проводят перед каждым приемом пищи.

Хронический кандидоз кожи и слизистых оболочек в виде рецидивирующей молочницы полости рта, онихий и паронихий, гранулем на коже предполагает применение флуконазола (Дифлюкана) в дозе 5 мг на 1 кг массы тела через рот один раз в день в течение 10–14 дней. Критерием отмены является ремиссия заболевания.

Острый герпетический стоматит

Острый герпетический стоматит (острый афтозный стоматит) — клиническая форма простого герпеса, характеризующаяся высыпанием на слизистой оболочке полости рта везикул, которые лопаются с образованием эрозий (aphthae — высыпания, изъязвления в полости рта). Заболевание чаще наблюдается у детей в возрасте от 6 мес до 3 лет. Инфекция передается контактным или воздушно-капельным путем. Инкубационный период 4–8 дней. В развитии болезни выделяют следующие периоды: инкубационный, продромальный, период высыпания и период угасания болезни.

Клиника

В клиническом развитии герпетического стоматита можно выделить симптомы токсикоза и поражения слизистой оболочки рта. В продромальном периоде, несмотря на разлитую гиперемию слизистой оболочки полости рта и реакцию со стороны регионарных лимфатических узлов, педиатры чаще ставят диагноз гриппа, ангины и других респираторных заболеваний, нежели стоматит. Из общих симптомов характерны лихорадка, общее недомогание, слабость, головные боли, кожная и мышечная гиперестезия, бледность кожных покровов, отсутствие аппетита, тошнота и рвота. Нарушено и болезненно глотание. Отчетливо диагностируют подчелюстной лимфаденит. На пике повышения температуры тела усиливаются гиперемия и отечность слизистой оболочки полости рта. Затем появля-

ются от 2–3 до нескольких десятков пузырьков. Обязательным симптомом острого герпетического стоматита является гиперсаливация. Слюна становится вязкой и тягучей, отмечается неприятный, гнилостный запах изо рта. Губы у больных сухие, потрескавшиеся, покрыты корочками, в углах рта мацерация.

Диагноз

Для диагностики герпетической инфекции большое значение имеют как клинические, так и лабораторные критерии. Клинически диагноз может быть точно поставлен в тех случаях, когда имеется характерная обильная везикулярная сыпь на эритематозном основании. Соскобы основания везикул и последующая их окраска по Райту, Гимзе или Папаниколау позволяют обнаружить характерные гигантские клетки или внутриядерные включения вируса герпеса. К недостаткам этого метода относят неспособность дифференцировать вирус простого герпеса и вирус ветряной оспы, опоясывающего герпеса. Кроме того, его чувствительность не превышает 60%. Иммунофлюоресцентное исследование гораздо более чувствительно.

Лечение

Заболевшего ребенка необходимо изолировать от окружающих детей. Больному необходима отдельная посуда, полотенце. Режим постельный на лихорадочный период. Пища должна быть механически и химически щадящей. Назначают обильное питье. Полезны нежирное молоко и молочные продукты, яйца всмятку. В питание можно включать свежеприготовленные нераздражающие соки из овощей и фруктов (морковный, капустный, яблочный). Ребенка кормят 3–4 раза в день, в промежутках предлагают только питье.

Перед едой слизистую оболочку полости рта нужно обезболить. Для этого осторожно смазывают сначала губы, а затем пораженные участки слизистой оболочки рта 1–2% раствором новокаина. После еды полость рта освобождают от остатков пищи. Для этого рот прополаскивают слабо-розовым раствором калия перманганата (1 : 5000).

Маленькому ребенку голову опускают слегка вниз и из резинового баллончика промывают рот. Затем слизистую оболочку полости рта смазывают 2–3% водным раствором метиленовой сини или кератопластическими средствами (масло шиповника, облепихи).

Следует обратить внимание на то, что крем Зовиракс (ацикловир) не следует наносить на слизистые оболочки полости рта, так как возможно развитие выраженного местного воспаления. Крем показан только для лечения герпетического поражения губ.

Многие проявления герпетического поражения кожи, слизистых оболочек и внутренних органов поддаются воздействию противовирусных препаратов, в частности ацикловира. При первом эпизоде герпетической инфекции ротовой полости и кожи лица у ребенка в возрасте до 2 лет с нормальным иммунитетом назначают ацикловир (Зовиракс) внутрь в дозе 60–50 мг/кг массы тела в сутки; старше 2 лет — 1 г/сут; кратность применения препарата 4 раза в сутки. Курс лечения составляет обычно не менее 5 дней. Однако ряд авторов указывают, что отсутствуют данные об эффективности перорального приема ацикловира при лечении больных с первичным или рецидивирующим гингивостоматитом.

В периоде угасания болезни предпочтение отдают антисептикам и кератопластическим средствам. В качестве противомикробных средств можно применять растворы фурацилина, риванола и др. Постепенно восстанавливается нормальный объем глотания (0,27 мл/кг массы тела).

Острый эзофагит (ОЭ)

ОЭ — острое воспаление слизистой оболочки пищевода, вызванное сильным, но кратковременным воздействием.

Этиология

ОЭ — полиэтиологическое заболевание, и его причиной могут быть:

1. Инфекции (дифтерия, скарлатина, грипп, грибковые поражения, цитомегалия, герпес, туберкулез, сифилис).
2. Физические воздействия (термический ожог, микротравма при зондировании и других манипуляциях или инородных телах).
3. Химические воздействия (ожог кислотой, щелочью, нашатырным спиртом, силикатным клеем, каустической содой и т. д.).
4. Пищевая аллергия, обычно в сочетании с другими проявлениями пищевой аллергии.

Патогенез

Слизистая оболочка пищевода устойчива к физическим и химическим воздействиям, эпителий пищевода — многослойный плоский (29–25 слоев), покрыт густой слизью, имеет островки мерцательного эпителия. Развитие инфекционного острого эзофагита возможно лишь на фоне пониженной иммунологической реактивности организма. Наиболее тяжелые поражения пищевода развиваются при ожогах (экस्фолиативный эзофагит). При этом образуются глубокие изъязвления, которые затем, рубцуясь, приводят к формированию стеноза пищевода.

Клиника

Клиническая симптоматика ОЭ зависит от степени поражения слизистой оболочки. Легкие катаральные формы могут быть бессимптомными, но пациент иногда чувствует прохождение горячей или холодной пищи по пищеводу. При тяжелом поражении (ожоге) беспокоит сильная боль за грудиной с иррадиацией в шею, спину, дисфагия, невозможность глотать из-за болей, жжение, отрыжка, изжога, усиленная саливация. Может быть кровавая рвота, в наиболее тяжелых случаях — шок.

К концу 1-й недели при тяжелом ОЭ наступает период мнимого благополучия, когда состояние улучшается, пациент способен глотать даже твердую пищу. Однако, если не предпринять мер, то через 1–3 мес в результате рубцевания произойдет стенозирование пищевода, которое проявится нарастающей дисфагией, регургитацией.

Диагноз

Диагноз ОЭ обычно не представляет сложностей, так как ОЭ сопровождается яркой специфической клинической симптоматикой и указанием на конкретный причинный фактор. При эндоскопическом исследовании обнаруживают отек и гиперемию слизистой оболочки пищевода, вязкую слизь и фибринозный налет по стенкам, эрозии, кровоизлияния.

Лечение

При химическом ожоге в первые часы показано промывание пищевода и желудка водой, противошоковая терапия. В острый период ребенок нуждается в строгой щадящей диете (теплое молоко, сливки, яйцо всмятку, жидкие молочные каши, суп-пюре, фруктовое желе) — стол № 1а, б.

С целью местной анестезии назначают дробное питье 0,5% раствора новокаина (2–3 столовые ложки в день), анестезин (до 0,5 г в день). С целью защиты слизистой оболочки и ускорения эпителизации назначают антациды (Топапкан, Альмагель, Маалокс и т. д.) в гелеобразном виде, пленкообразующие (сукральфат), обволакивающие (Винилин), облепиховое масло. Для предупреждения грубых рубцовых стенозов назначают преднизолон внутрь из расчета 1 мг/кг в сутки, с 3–6-го дня начинают бужирование пищевода, которые проводят многократно в течение 6 мес.

ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) — хроническое рецидивирующее заболевание, причиной развития которого является патологический заброс содержимого желудка в пищевод — гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР).

Распространенность

Примерно половина взрослого населения в развитых странах испытывает клинические симптомы ГЭРБ, однако лишь 10% обращаются к врачу. Среди детей, подвергшихся эндоскопическому исследованию, признаки ГЭР обнаруживают у 18–25%.

Этиология

Основной причиной ГЭР являются нарушения моторной функции верхних отделов пищеварительного тракта, результатом которых является снижение давления в зоне нижнего пищеводного сфинктера (в норме оно составляет 20–25 мм рт. ст.) и повышение давления в желудке (в норме 5 мм рт. ст.). Нижний пищеводный сфинктер (НПС) представляет собой скорее физиологическое, чем анатомическое образование и характеризуется зоной повышенного давления, распространяющейся от желудка на 1–2 см выше диафрагмы. В формировании запирательного механизма НПС участвует целый ряд компонентов:

- 1) мышечный;
- 2) диафрагмальный;
- 3) сосудистый;
- 4) клапан Губарева;
- 5) угол Гиса.

У новорожденных нет выраженного анатомического сфинктера в области перехода пищевода в желудок, пищеводно-желудочный переход расположен на уровне ножек диафрагмы. Замыкание кардии обеспечивается у них клапанным аппаратом Губарева, основную роль играет угол Гиса. У здоровых детей грудного возраста угол Гиса меньше или равен 90°. Увеличение его более 90° приводит к нарушению замыкания кардии и обуславливает появление недостаточности желудочно-пищеводного перехода. На величину угла Гиса влияют уровень газового пузыря в желудке, форма и положение желудка, расположение внутренних органов. Формирование тонуса НПС заканчивается к 2–7 нед жизни ребенка.

У большинства доношенных новорожденных детей давление в зоне НПС достигает нормальных величин 20–25 мм рт. ст. и сохраняется на максимальных значениях в течение первых 6–24 мес. В дальнейшем нарушения тонуса НПС могут быть связаны с нарушениями нейрогуморальной регуляции и диспропорцией развития внутренних органов и роста ребенка.

В физиологических условиях тонус НПС характеризуется периодическими спонтанными, не связанными с глотанием расслаблениями, в норме за сутки регистрируют не более 20–30 таких эпизодов. У большинства боль-

ных ГЭРБ наблюдается увеличение частоты и продолжительности эпизодов спонтанного расслабления НПС, которое рассматривается большинством исследователей как ведущий механизм заболевания.

Повышение давления в желудке может быть обусловлено его замедленным опорожнением, нарушением постпрандиального растяжения, пилороспазмом, пилоростенозом. У 30% детей ГЭР сочетается с дуоденогастральным рефлюксом, что может быть результатом нарушения двигательной функции всей «средней кишки» или дуоденальной дисмоторикой.

Тонус НПС определяется балансом между ингибирующей НО-ергической иннервацией и стимулирующей холинергической. Недостаточность НПС у новорожденных может быть следствием незрелости интрамуральных ганглиев (особенно у недоношенных) и нарушения иннервации в результате травматически-гипоксического поражения головного и спинного мозга. В более старшем возрасте могут иметь значение вегетативные дисфункции, обсуждают возможное повреждение интрамуральных ганглиев вследствие герпетической и цитомегаловирусной инфекций.

Однако, учитывая сочетание ГЭР у абсолютного большинства детей с хроническими гастродуоденальными заболеваниями, в развитии моторных нарушений верхних отделов ЖКТ превалирует дисбаланс гастроинтестинальных гормонов (гастрина, секретина, холецистокинина, мотилина, вазоактивного интестинального пептида).

На тонус НПС могут оказывать расслабляющее влияние некоторые медикаменты (блокаторы кальциевых каналов, спазмолитики, холинолитики, нитраты, анальгетики, теофиллин, барбитураты, транквилизаторы, нейролептики), а также некоторые продукты (кофе, кока-кола, томаты, грибы, жирная и жареная пища). Они могут провоцировать появление и усиление симптоматики ГЭРБ.

Патогенез

Развитие ГЭРБ как хронического заболевания с присущими ему клиническими симптомами зависит не столько от наличия ГЭР как такового, сколько от частоты и продолжительности ГЭР, что в совокупности определяет время контакта слизистой оболочки пищевода с агрессивным желудочным содержимым. Степень повреждения пищевода зависит также от агрессивных свойств рефлюктата и защитных возможностей пищевода.

В физиологических условиях рН в пищеводе нейтральная (6,5–7,5), при попадании в пищевод кислого содержимого желудка рН снижается, критическим является снижение рН в пищеводе ниже 4, так как при этом активируется пепсиноген I, трансформируясь в пепсин, наиболее агрессивный компонент желудочного сока.

Возможен не только кислый, но и щелочной рефлюкс, когда в желудочном соке имеется значительная примесь желчи, при этом чем выше рН, тем более выражено повреждающее действие желчи.

Пищеводный клиренс обеспечивается активной перистальтикой пищевода и ощелачивающим действием слюны и слизи. При ослаблении перистальтики, ее дискоординации (дискинезия пищевода, эзофагоспазм) происходит задержка кислого содержимого в пищеводе, что увеличивает продолжительность агрессивного воздействия на слизистую оболочку. Резистентность слизистой оболочки пищевода обеспечивается защитным слизистым барьером и выработкой слюны, местным бикарбонатным барьером, регенерацией эпителия и достаточным кровоснабжением.

Таким образом, ГЭРБ является результатом совокупного воздействия различных механизмов, которые в обобщенном виде приведены в табл. 93.

Таблица 93

Механизмы ГЭРБ

Нарушение	Механизм
1	2
Нарушение функции НПС	– Первичное снижение базального давления НПС – Увеличение числа эпизодов преходящего расслабления НПС (в норме 20–30 в сутки, не связаны с глотанием) – Полная или частичная деструкция НПС, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (ГПОД), врожденный короткий пищевод – Нарушение нервной регуляции (повышение NO, снижение тонуса п. vagus, патология ЦНС) – Нарушение гуморальной регуляции (гастрин, мотилин, серотонин, холецистокинин, нейротензин, VIP и т. д.) – Медикаменты: блокаторы Са каналов, спазмолитики, холинолитики, нитраты, анальгетики, теофиллин, барбитураты, транквилизаторы, нейролептики – Продукты: кофе, кока-кола, томаты, грибы, жиры
Снижение клиренса пищевода	– Химического — вследствие уменьшения нейтрализующего действия бикарбонатов слюны и пищеводной слизи – Объемного — из-за угнетения вторичной перистальтики и снижения тонуса стенки грудного отдела пищевода
Повреждающие свойства рефлюктата	– рН ниже 4 при кислом рефлюксе – рН выше 7 при желчном рефлюксе
Снижение защитных свойств слизистой оболочки пищевода	– Слизисто-бикарбонатный барьер – Целостность и проницаемость эпителия, его регенерация – Кровоснабжение

Окончание табл. 93

1	2
Замедление опорожнения желудка	– Пилоростеноз – Пилороспазм – Нарушение моторики «средней кишки» – Частичная дуоденальная непроходимость – Нарушение нервной регуляции (при патологии ЦНС) – Нарушение эндокринной регуляции
Повышение внутрибрюшного давления	– Метеоризм – Запоры – Ожирение – Кашель

Клиника

Клинические проявления ГЭРБ делят на 2 группы: пищеводные и внепищеводные (табл. 94).

Таблица 94

Клинические проявления ГЭРБ

Пищеводные	Внепищеводные осложнения
Проявления	– гипотрофия
– срыгивания	– апноэ
– отрыжка	– ларингоспазм
– изжога	– бронхоспазм
– одинофагия	– пневмония
– за грудиной боли	– фарингит
Осложнения:	– ларингит
– пептическая язва	– отит
– стриктура	– повреждение зубной эмали, нарушения сердечного ритма
– пищевод Барретта	–

В первые месяцы жизни основное проявление ГЭРБ — срыгивания. Срыгивания обычно наблюдают вскоре после кормления, в горизонтальном положении ребенка, частые, необильные. Однако их упорный характер не укладывается в рамки физиологической нормы, систематическая потеря нутриентов обычно приводит к снижению весовых прибавок и форми-

рованию гипотрофии I–II степени. У большинства детей интенсивность срыгиваний уменьшается с возрастом и самопроизвольно проходит к 12 мес, но их выраженность на первом году жизни отражается на развитии ребенка и может сопровождаться осложнениями.

У детей старшего возраста обычно наблюдают отрыжку воздухом, кислым, горьким (примесь желчи), по ночам в результате регургитации может появляться пятно на подушке.

У большинства больных в результате ГЭР развивается *эзофагит*. Основной симптом эзофагита — изжога (ощущение жжения в эпигастрии и за грудиной). Она связана с раздражающим воздействием желудочного и дуоденального содержимого на воспаленную слизистую оболочку пищевода. Изжога обычно усиливается после погрешностей в диете (жирной, жареной пищи, кофе, газированных напитков), переедания. Эзофагит может сопровождаться *одинофагией* (болями при глотании), а также *загрудинными* болями. Боли могут иррадиировать в область сердца, шею, межлопаточное пространство. Боли обычно носят приступообразный характер и связаны как с раздражением пищевода, так и со спастическим его сокращением, боли купируются приемом антацидов. В раннем возрасте боли вследствие эзофагита могут быть причиной беспокойства ребенка, необычных «извивающихся» движений головы и шеи (синдром Сандифера). Эрозивно-язвенный эзофагит может быть причиной хронической кровопотери, иногда примеси крови в рвотных массах. Следствием кровопотери является упорная *железодефицитная анемия*.

Внепищеводные симптомы могут проявляться дыхательной, сердечно-сосудистой патологией, заболеваниями ЛОР-органов.

Респираторные проявления ГЭРБ могут включать апноэ, кашель, обструктивные заболевания дыхательных путей, аспирационную пневмонию.

ГЭР кислого содержимого, воздействуя на рецепторы средней и верхней трети пищевода, может приводить к рефлекторному ларингоспазму, проявляющемуся апноэ. Ларингоспазм, возникающий в конце фазы выдоха, может быть причиной тяжелой гипоксии и синдрома внезапной смерти. ГЭР выявляют, как правило, у детей, у которых апноэ возникает во время пробуждения.

ГЭР может быть причиной не только апноэ, но и рефлекторного бронхоспазма, при этом приступы бронхообструкции чаще наблюдают в ночное время. Раздражение афферентных рецепторов блуждающего нерва вызывает повышение реактивности трахеобронхиального дерева и лабильность мускулатуры бронхов, что реализуется в бронхоспазм. Приступы бронхоспазма обычно возникают по ночам в горизонтальном положении, имеют торпидное течение, плохо поддаются обычной терапии, сопровождаются пищеводными симптомами ГЭРБ.

Аспирация кислоты или желудочного содержимого может осложниться пневмонией, при этом у детей часто отмечают предшествующий упорный кашель по ночам или пробуждение с явлениями ларингоспазма. Микроаспирация кислого содержимого может вызывать рефлекторный бронхоспазм, повреждение сурфактанта и эпителия бронхов, в тяжелых случаях — отек легких и кровотечения. Пневмония обычно имеет затяжное или рецидивирующее течение. Более редкими внепищеводными проявлениями ГЭРБ могут быть нарушения сердечного ритма (в результате висцеровисцеральных рефлекторных влияний), ЛОР-патология (ринофарингит, отит, ощущение комка в горле, осиплость голоса по утрам). В последние годы указывают на связь ГЭР с повреждением эмали зубов.

Клинические проявления ГЭРБ характеризуются индивидуальностью сочетаний и различной степенью тяжести пищеводных и внепищеводных симптомов. Возможна ГЭРБ без эзофагита и бессимптомное течение заболевания.

Осложнения

Осложнения ГЭРБ определяют ее прогноз. Они наблюдаются у 10–15% больных. При тяжелом поражении слизистой оболочки пищевода возможно формирование пептических язв и стриктур пищевода, кровотечений, перфорации.

Пептическая язва обычно локализуется в брюшном отделе пищевода, характеризуется интенсивными загрудинными болями, одинофагией, иногда рвотой с кровью или скрытым кровотечением, приводящим к железодефицитной анемии. Язва чаще осложняет болезнь Баррета и формируется на участках метаплазированного желудочного эпителия. При рубцевании язвы может формироваться стеноз и укорочение пищевода.

Стриктура (стеноз) пищевода придает заболеванию более стойкий характер, появляется и прогрессирует дисфагия, регургитация, ухудшается самочувствие, снижается масса тела. Рентгенологически определяют замедление эзофагеального пассажа, участок стойкого сужения и супрастенотическое расширение пищевода.

Дифференциальный диагноз проводят с *ахалазией пищевода*, для которой характерна аналогичная симптоматика, прогрессирующее течение, но рентгенологически сужение всегда локализуется ниже диафрагмы, отсутствует газовый пузырь желудка, определяют характерные симптомы «перевернутого пламени свечи», или «хвоста редиски» с последующим проваливанием в желудок бариевой взвеси.

Эзофагит может приводить к структурной перестройке многослойного плоского эпителия слизистой оболочки пищевода и его частичной замене на цилиндрический желудочный и кишечный. Эта метаплазия эпителия

носит название *болезни Барретта*. Пищевод Барретта развивается у 8–20 % взрослых с клинически манифестным течением ГЭРБ. Вероятность формирования пищевода Барретта тем выше, чем длительнее анамнез болезни и упорнее симптоматика ГЭРБ. Протяженность участка метаплазии распространяется в проксимальном направлении от кардии, приводя иногда к анатомическому укорочению пищевода. Как правило, сначала эпителий метаплазируется по желудочному типу, но со временем на его фоне могут возникать участки кишечного эпителия, который является фоном для развития аденокарциномы и должен расцениваться как предраковое состояние. Рак пищевода ассоциирован с определенными генетическими мутациями, его риск нарастает по мере увеличения длительности заболевания и особенно велик, если ГЭРБ начинается в детском возрасте.

Диагноз

Эндоскопия позволяет оценить состояние кардии и слизистой оболочки пищевода, взять прицельную биопсию. Она является лучшим методом диагностики эзофагита. ГЭРБ не всегда сопровождается эзофагитом, легкая степень заболевания может протекать без эзофагита. Тем не менее, все существующие на сегодня классификации основаны на оценке состояния слизистой оболочки пищевода, то есть базируются на эндоскопических данных. В 1994 г. в Лос-Анжелесе принята Международная классификация эзофагита, которая приведена в табл. 95.

Таблица 95

Международная классификация эзофагита (Лос-Анжелес, 1994)

Степень	Эндоскопическая картина
A	Поражение с эрозиями в пределах складки менее 5 мм
B	Размер хотя бы одного участка более 5 мм в пределах одной складки
C	Сливные эрозии между двумя складками, но не более 75% окружности
D	Эрозии по окружности более 75%

Рентгеноскопия пищевода с барием позволяет оценить скорость прохождения контрастной массы по пищеводу, его тонус, наличие регургитации, диафрагмальной грыжи, стеноза. Исследование проводят в прямой и боковой проекциях и в положении Тренделенбурга с небольшой компрессией брюшной полости.

Суточный мониторинг внутрипищеводной pH считают «золотым стандартом» в диагностике ГЭРБ, так как он позволяет диагностировать частоту и продолжительность ГЭР и устанавливать заболевание на самых ранних стадиях, еще до формирования эзофагита. Исследование проводят

с помощью назогастральных зондов аппаратов «Гастроскан-24». В табл. 96 приведены нормальные показатели 24-часового рН-мониторинга у детей. Руководствуясь ими, ГЭР следует считать патологическим, если суммарная продолжительность снижения внутрипищеводной рН ниже 4 ед. составляет более 5% всего времени записи, число эпизодов рефлюкса за сутки более 27, в том числе продолжительностью более 5 мин — более 6 раз.

Таблица 96

**Нормальные показатели 24-часового рН-мониторинга у детей
(Voix-Ochoa J. и соавт., 1994)**

Показатели	Средние значения	Верхняя граница нормы
Общее время рН ниже 4 (%)	$1,9 \pm 1,6$	5,0
Число эпизодов рефлюкса	$10,6 \pm 8,8$	27,0
Число эпизодов рефлюкса длительностью более 5 мин	$1,7 \pm 1,2$	5,8
Наиболее продолжительный эпизод рефлюкса (мин)	$8,1 \pm 7,2$	22,5

Манометрия пищевода является одним из наиболее точных методов исследования функции НПС. Возможен одновременный мониторинг рН и давления в пищеводе. Манометрия позволяет установить индивидуальные границы НПС, его тонус и способность к релаксации.

Лечение

Лечебные мероприятия при ГЭРБ начинают с коррекции питания и образа жизни. Медикаментозная терапия обычно присоединяется в случае недостаточной эффективности немедикаментозных методов или при установленном эзофагите.

Рекомендуют:

- избегать обильной пищи, не есть на ночь;
- после еды в течение 1,5–2 ч не ложиться, не работать внаклонку;
- ограничить употребление продуктов, снижающих тонус НПС (жиры, жареное, кофе, шоколад, цитрусовые, томаты, болгарский перец, свежий лук и чеснок, редис, редька);
- отказаться от курения;
- спать с приподнятым головным концом кровати на 10° ;
- не носить тугие пояса;
- избегать приема лекарств, снижающих тонус НПС (холинолитики, седативные, транквилизаторы, β -блокаторы, ингибиторы кальциевых каналов, теофиллин, простагландины, нитраты).

Применительно к детям раннего возраста, лечение проводят поэтапно в соответствии с рекомендациями Европейской ассоциации педиатров-гастроэнтерологов (ESPGHAN) (табл. 97).

Таблица 97

Рекомендации ESPGHAN по лечению ГЭРБ у детей (1999 г.)

Фаза	Форма	Мероприятия
1	Регургитация	Успокоить родителей
2	»	То же + диета с загустителями
3	ГЭРБ	То же + прокинетики
4	»	То же + позиционная терапия (на животе с поднятым на 30° головным концом)
5	Эзофагит	То же + H ₂ -блокаторы или ИПН
6	Осложнения	Хирургическое лечение

В реальных условиях лечение обычно начинают с назначения лечебных смесей с загустителями (бобы рожкового дерева): «Фрисовом», «Нутрилон-антирефлюкс» или рисовым крахмалом «Лемолак». Смесь назначают в конце каждого кормления в количестве не менее, чем 30 мл, в отдельной рожке, впоследствии дозу смеси подбирают индивидуально. Смеси с загустителями препятствуют обратной регургитации из-за высокой плотности (не повышающей осмоляльность смеси), ускоряют эвакуацию из желудка.

Позиционная терапия, рекомендовавшаяся ранее (в 1993 г.) как первая линия терапии ГЭРБ, отошла в последних рекомендациях на 4-ю позицию. Несмотря на то, что многочисленные исследования, проведенные за рубежом, доказали эффективность позиционной терапии в положении на животе, такая позиция повышает риск синдрома внезапной смерти (СВС). В связи с этим, в настоящее время обсуждают возможность укладки детей с ГЭРБ не на живот, а на спину. Такая позиция является компромиссной, она несколько менее эффективно редуцирует количество эпизодов ГЭР, но резко снижает риск СВС (с 3:1000 до менее 1:1000).

Эзофагит любой степени является показанием для назначения прокинетиков. Среди прокинетиков различают блокаторы дофаминовых рецепторов (домперидон) и агонисты 5-HT₄ постганглионарных серотониновых рецепторов, которые повышают физиологическое высвобождение ацетилхолина на уровне межмышечного сплетения.

Антациды: показаны при эзофагите степени А. Используют гелеобразные невсасывающиеся антациды с цитопротективным эффектом (Фосфалюгель) или препараты, содержащие альгиновую кислоту (Топалкан, Га-

вискон). Антациды назначают 4–6 раз в день между приемами пищи и на ночь, при изжоге и болях за грудиной. Наиболее обоснованной мотивации индивидуального ритма и дозы антацидов достигают с учетом результатов суточного мониторирования pH.

Антисекреторные препараты: показаны при эзофагите степени В, С и D, предпочтительны ингибиторы протонного насоса — ИПН (Омепразол, Рабепразол, эзомепразол) в дозе 0,5–1 мг/кг/сут.

Продолжительность терапии также зависит от степени эзофагита: при степени А курс обычно составляет 2–3 нед, при степени В — 3–4 нед, при степени С — 4–6 нед. При отсутствии стойкого эффекта от кратковременных курсов лечения, степени D, пищеводе Баррета показаны более длительные курсы лечения — до 3–6 мес и более. Имеются работы, доказывающие безопасность пролонгированных курсов ИПН: у взрослых — более 10 лет, у детей — более 7 лет.

Альтернативой пролонгированным курсам лечения является хирургическое лечение (фундопликация по Ниссену, Талю, Дору), которое проводят в последние годы лапароскопическим способом.

Показаниями к хирургическому лечению у детей могут быть:

1. Выраженная симптоматика ГЭРБ и тяжелые эрозивно-язвенные поражения пищевода, устойчивые к медикаментозной терапии в течение 12 мес.
2. Осложнения ГЭРБ: пищевод Барретта, кровотечения, стриктуры.
3. Сочетание ГЭРБ с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ГАСТРОДУОДЕНАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

В соответствии с рекомендациями согласительной комиссии международных экспертов (Рим, 1999), различают следующие функциональные гастродуоденальные заболевания:

- Функциональная диспепсия.
- Аэрофагия.
- Функциональная рвота.

Функциональная диспепсия

Термин *диспепсия* означает нарушение (dys) пищеварения (pepsis), но когда речь идет о желудочной диспепсии, подразумевают отнюдь не ферментативную дисфункцию вследствие недостаточной выра-

ботки соляной кислоты и пепсинов, а, в первую очередь, болевой синдром и моторные нарушения верхних отделов пищеварительного тракта. Симптомом комплекс желудочной диспепсии включает боли и дискомфорт в эпигастриальной области. Боль в правом или левом подреберье не относится к синдрому диспепсии. Дискомфортом называют неприятное ощущение, не расцениваемое самим пациентом как боль, однако имеющее множество оттенков: тяжесть после еды, чувство раннего насыщения, отрыжка, иногда тошнота.

Эпидемиология

Рецидивирующие боли в животе являются одной из частых жалоб у детей, на них указывают более 20% школьников. Боли появляются, в основном, в возрасте 5–15 лет с пиком частоты в 8–10 лет, соотношение девочек и мальчиков равно 5:3. При обследовании этих детей органические причины болей обнаруживают примерно лишь в 40%. У 30–50% детей боли спонтанно проходят без какого-либо лечения спустя пару недель, в большинстве же случаев (50–70%) они продолжают рецидивировать на протяжении месяцев и лет. Частота функциональной желудочной диспепсии в структуре этих болей остается не уточненной.

Этиология и патогенез

В основе функциональной диспепсии (ФД) могут лежать *алиментарные* причины: нерегулярное питание, резкая смена диеты, еда всухомятку, переедание, злоупотребление рафинированными углеводами, жиром, грубой клетчаткой, специями. Диспептические расстройства могут быть вызваны *нервно-психическими* факторами: смерть близких, развод родителей, жестокое обращение в семье, неприятие в коллективе сверстников, страх, тревога, неудовлетворенные амбиции родителей и пациента и т. д. Как алиментарные, так и психоэмоциональные причины способны нарушать нормальный суточный ритм желудочной секреции, вызывать избыточную стимуляцию выработки гастроинтестинальных гормонов, приводя к гиперсекреции соляной кислоты. Имеет значение также время контакта кислого содержимого со слизистой оболочкой желудка, а также гиперчувствительность ее хеморецепторов с формированием неадекватного ответа.

Не выявлено достоверной связи между симптомами ФД и употреблением кофе, чая, приемом нестероидных противовоспалительных препаратов, курением. В последние годы активно изучают роль инфекции *Helicobacter pylori* (НР), 50–70% пациентов с ФД оказываются НР-позитивными. Известно, что инфицирование НР приводит к развитию хронического хеликобактерного гастрита, сопровождающегося у некоторых пациентов нарушением функции водителя ритма желудка, недостаточной фундальной

релаксацией, расширением антрального отдела желудка с ослаблением его постпрандиальной моторики. В конечном итоге это ведет к нарушению моторно-эвакуаторной функции желудка с развитием гастропареза. В ингибирующем действии НР на моторику желудка участвуют цитокины IL-1b, IL-6, IL-8, фактор некроза опухолей (TNF- α).

Определенную роль в возникновении диспептических расстройств играет снижение порога чувствительности стенки желудка к растяжению, которое имеет место у 50–90% пациентов с ФД.

Наибольшее значение в возникновении диспептических жалоб у больных ФД имеют нарушения моторной функции верхних отделов ЖКТ, которые встречаются у 75% пациентов. Как известно, при поступлении пищевого комка в желудок происходит рецептивная релаксация его проксимального отдела, переходящая в адаптивную релаксацию дна и тела желудка, которая необходима для приема относительно больших объемов пищи без увеличения напряжения желудочной стенки. Моторно-эвакуаторная функция желудка напоминает работу мясорубки: за счет перистальтики дна желудка содержимое фундального отдела продвигается в антральный отдел, где перемешивается, измельчается и затем эвакуируется. Пищевые фрагменты эвакуируются, когда их размер достигает 1 мм и менее. В обеспечении нормальной эвакуации важное значение имеет антродуоденальная координация — синхронизация перистальтики антрального отдела с открытием пилорического сфинктера. Определенное значение в развитии ФД имеет нарушение моторики двенадцатиперстной кишки, так как именно она осуществляет гормональную регуляцию функций желудка.

К нарушениям антродуоденальной моторики, выявляемым у пациентов с ФД, относят:

- гастропарез (ослабление моторно-эвакуаторной функции желудка);
- нарушение антродуоденальной координации;
- ослабление постпрандиальной моторики антрального отдела;
- нарушение распределения пищи внутри желудка (расстройство релаксации желудка, нарушенная аккомодация пищи в теле желудка);
- нарушения циклической активности желудка в межпищеварительном периоде — желудочные дисритмии (тахигастрия, брадигастрия, антральная фибрилляция);
- дуоденогастральный рефлюкс.

Интермиттирующий характер нарушений антродуоденальной моторики может обуславливать рецидивирующее течение симптомов желудочной диспепсии.

Классификация

Классификация ФД базируется на оценке ведущего клинического синдрома. Различают 3 варианта ФД:

- язвенноподобный;
- дискинетический;
- неспецифический.

Клиника

Для *язвенноподобного* варианта характерны боли в эпигастрии, обычно возникающие натощак, купирующиеся пищей, иногда могут быть вечерние или ночные боли. Преобладание ощущения дискомфорта в верхней части живота обозначают как *дискинетический* вариант. Ребенок может жаловаться на чувство тяжести, распираания после еды или вне связи с едой, быстрое насыщение, тошноту, отрыжку, снижение аппетита. Если симптомы не укладываются полностью ни в язвенноподобный, ни в дискинетический вариант, то говорят о *неспецифическом* варианте ФД. При нем жалобы на боли или дискомфорт имеют меняющийся, неотчетливый характер, повторяются редко, обычно не имеют связи с приемом пищи.

Диагноз

Установление диагноза ФД возможно только методом исключения заболеваний с аналогичной клинической картиной. С этой целью всем пациентам показана ФЭГДС, исследование на НР, УЗИ органов брюшной полости, в ряде случаев — рентгеноскопия желудка с барием, 24-часовое мониторирование внутрижелудочной pH. С целью исследования моторной функции желудка применяют электрогастрографию, редко — скинтиграфию желудка с радиоактивным технецием или индием. Для определения висцеральной гиперчувствительности слизистой оболочки желудка можно использовать желудочный баростат-тест. Важную информацию может дать ведение дневника, где родители ребенка и он сам отмечают время приема и характер пищи, характер и частоту стула, внешние неблагоприятные эмоциональные факторы и патологические симптомы. Обычно даже непродолжительное (не более 2 нед) ведение такого дневника позволяет уточнить индивидуальные причины ФД или предположить другие причины страдания.

В соответствии с Римскими критериями II (1999 г.) для ФД характерны 3 признака:

- 1) постоянная или рецидивирующая диспепсия (боль или дискомфорт в верхней части живота по средней линии), продолжительность которой составляет не менее 12 нед за последние 12 мес;

- 2) отсутствие доказательств органического заболевания, подтверждаемое тщательным сбором анамнеза, эндоскопическим исследованием верхних отделов ЖКТ и ультразвуковым исследованием органов брюшной полости;
- 3) отсутствие связи симптомов с дефекацией, с изменением частоты и характера стула (последнее характерно для синдрома раздраженного кишечника).

Для функциональной патологии, какой является ФД, не характерны «симптомы тревоги»:

- пробуждение от болей ночью;
- необычное поведение во время приступа;
- анорексия или рвота;
- запоры или поносы;
- задержка роста;
- лихорадка и боли в суставах;
- отягощенная наследственность по язвенной болезни;
- частые однотипные эпигастральные боли, иррадиация болей.

Напротив, ей свойственны:

- отсутствие нарастания жалоб на боли;
- отсутствие ночных болей;
- наличие других жалоб (головные боли, слабость, утомляемость, бледность, сердцебиение и т. д.);
- очень сильные, с точки зрения пациента, боли;
- эмоциональный стресс в семье;
- амбициозность пациента и родителей;
- традиционные погрешности в диете.

Наибольшие сложности возникают в дифференциальной диагностике ФД и хронического гастрита. Однако эти понятия не противоречат друг другу. Термин ФД означает наличие определенных клинических симптомов, термин хронический гастрит — воспалительно-дистрофические изменения слизистой оболочки желудка. Симптомокомплекс ФД у детей в абсолютном большинстве случаев ассоциирован с хроническим гастритом. Однако диагноз хронического гастрита предполагает обязательное морфологическое подтверждение, что не всегда выполнимо на практике.

При визуальном осмотре слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки с достоверностью можно констатировать наличие эрозий

и язв, их обнаружение исключает функциональный характер патологии. Видимая же при эндоскопии небольшая гиперемия или бледность и инъектированность слизистой оболочки без морфологического изучения биоптатов не может быть признана достаточной для постановки диагноза «хронический гастрит», поскольку изменения окраски могут зависеть от кровенаполнения сосудов и не всегда свидетельствуют о воспалении или атрофии. В подобных случаях возможны два пути решения: либо морфологическое исследование биоптатов из антрального и фундального отделов желудка для подтверждения диагноза «хронический гастрит», либо более осторожная трактовка диагноза как «функциональная диспепсия». Оправданность постановки диагноза «функциональная диспепсия» базируется также на том, что наличие и степень морфологических изменений даже при верифицированном гастрите могут не соответствовать характеру и тяжести клинических проявлений и не способны объяснить природу последних. Для обеспечения же комфортного самочувствия больного и улучшения качества его жизни важно устранение именно клинических симптомов болезни.

Лечение

Лечение пациентов с ФД следует начинать с нормализации образа жизни, режима питания и диеты. Изучение дневника больного позволяет выявить и указать конкретные погрешности, с учетом которых возможно перераспределить или уменьшить нагрузки ребенка, оптимизировать режим дня. Питание целесообразно сделать более частым и регулярным — не менее 5–6 раз в день, избегая переедания. В диете следует учитывать индивидуальные непереносимости, исключить жирные и жареные блюда, копчености, острые приправы, газированные напитки, ограничить сладости. Иногда этих простых рекомендаций бывает достаточно для ликвидации клинических симптомов ФД.

Медикаментозную терапию назначают в зависимости от варианта ФД. При *язвенноподобном* варианте назначают антисекреторные препараты: H_2 -гистаминоблокаторы (Фамотидин 2 мг/кг в день в 2 приема или Ранитидин 8 мг/кг в день в 2 приема) или ингибиторы протонного насоса (ИПН): Омепразол, Рабепразол 0,5–1 мг/кг в день однократно, курс 10–14 дней. При наличии НР, согласно рекомендациям Маастрихтского консенсуса II, ESPGHAN и Российской гастроэнтерологической ассоциации, показана эрадикационная терапия (см. ниже).

При *дискинетическом* варианте основой лечения являются прокинетики: Мотилиум 1 мг/кг/сут в 3 приема за 30 мин до еды. Применение метоклопрамида в связи с высоким риском побочных реакций (30–40%) нежелательно. Курс назначения прокинетиков должен быть не менее 2–3 нед.

Патогенетическая терапия *неспецифического* варианта ФД не разработана, при отсутствии эффекта от коррекции режима и диеты такие пациенты требуют консультации психотерапевта. При обнаружении НР также показана эрадикационная терапия.

Алгоритм лечения ФД может выглядеть следующим образом (рис. 41).

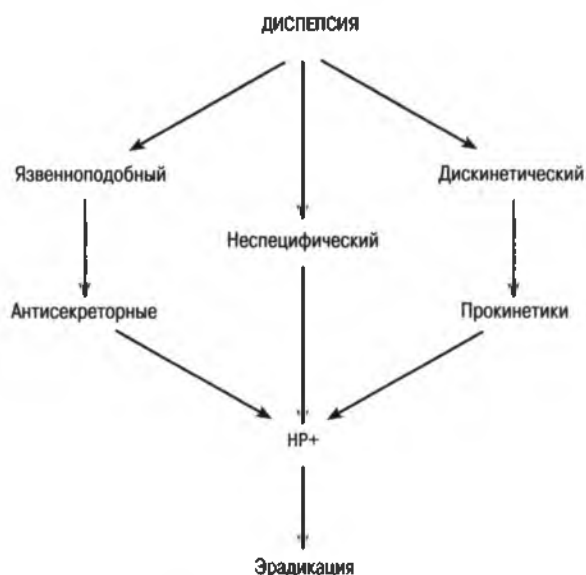


Рис. 41. Алгоритм выбора медикаментозной терапии при различных вариантах функциональной диспепсии.

Аэрофагия

Аэрофагия — заглатывание большого количества воздуха, сопровождающееся распирающим в эпигастрии и отрыжкой. Заглатывание воздуха обычно происходит во время кормления и чаще бывает у гипервозбудимых, жадно сосущих детей со 2–3-й недели жизни при отсутствии или малом количестве молока в молочной железе или бутылочке; когда ребенок не захватывает околососковую ареолу; при большом отверстии в соске; горизонтальном положении бутылочки при искусственном вскармливании, когда соска не полностью заполнена молоком; при общей мышечной гипотонии, обусловленной незрелостью организма.

Клиника

Дети с аэрофагией нередко бывают беспокойны после кормления. У них отмечают выбухание в эпигастральной области и коробочный звук при перкуссии над ней. Спустя 5–10 мин после кормления наблюдается срыги-

вание неизмененным молоком с громким звуком отходящего воздуха. На обзорной рентгенограмме брюшной полости можно видеть чрезмерно большой газовый пузырь желудка. В более старшем возрасте заглатывание воздуха не обязательно связано с приемом пищи, возможно при разговоре, жевании жевательной резинки, поэтому трактуется некоторыми авторами как вредная привычка. Заглатывание воздуха сопровождается громкой отрыжкой воздухом, которая уменьшает ощущение распирания в эпигастрии. Отрыжка может сопровождаться икотой.

Лечение

При аэрофагии важной задачей является нормализация техники вскармливания. Кормление следует проводить в полувертикальном положении ребенка, что способствует отхождению заглоченного во время кормления воздуха. Укладывать таких детей рекомендуют с возвышенным головным концом. Дети более старшего возраста должны принимать пищу маленькими глотками, не торопясь, в спокойной обстановке, для них особенно подходит рекомендация: «Когда я ем, я глух и нем». Следует избегать употребления газированных напитков, леденцов, жевательной резинки. Возбудимым детям может быть рекомендована седативная терапия, консультация психотерапевта.

Функциональная рвота

Среди функциональных детских расстройств, согласно МКБ-10, различают функциональную рвоту, регургитацию и руминационный синдром.

Рвота — непроизвольное и стремительное выбрасывание содержимого пищеварительного тракта, в основном, желудка, которое является результатом активного сокращения не только гладкой мускулатуры желудка, но и поперечно-полосатых мышц передней брюшной стенки и диафрагмы.

Регургитация (срыгивание) — пассивное поступление пищи из желудка в пищевод и ротовую полость, обусловленное сокращениями только мускулатуры желудка.

Руминация — пищеводная рвота, характеризующаяся обратным поступлением пищи из пищевода в ротовую полость во время кормления.

Срыгивания свойственны детям первых месяцев жизни. Это обусловлено определенными особенностями строения верхних отделов пищеварительного тракта в этом возрасте. Слабость кардиального сфинктера при хорошо развитом пилорическом; горизонтальное расположение желудка и форма его в виде «мешка»; высокое давление в брюшной полости, наконец — горизонтальное положение самого ребенка и относительно большой объем

питания предрасполагают к возникновению срыгиваний даже у вполне здоровых младенцев.

Этиология и патогенез

В основе функциональных рвот и срыгиваний у детей первых месяцев жизни могут лежать разные механизмы:

- нарушение координации глотания и перистальтики пищевода;
- низкая саливация;
- недостаточная перистальтика желудка и кишечника;
- замедленная эвакуация из желудка;
- повышение постпрандиального растяжения желудка;
- пилороспазм.

В большинстве случаев эти механизмы являются результатом незрелости как нейровегетативной, так и интрамуральной и гормональной систем регуляции моторной функции, по мере созревания этих систем функциональные рвоты и срыгивания самопроизвольно проходят в течение первого полугодия жизни. Срыгивания часто являются ведущим симптомом ГЭРБ, на первых этапах не сопровождаясь признаками эзофагита.

В более старшем возрасте функциональные рвоты обычно являются проявлением невротических реакций и возникают у эмоциональных, возбудимых детей в ответ на различные нежелательные манипуляции: насильственное кормление, наказание, принуждение и т. д. Они часто сочетаются с анорексией, избирательностью в еде, упрямством. При этом родители нередко пытаются кормить ребенка насильно, отвлекать его во время еды. Такой подход способен лишь усилить негативное отношение к еде и провоцировать возникновение рвоты. Функциональные рвоты обычно не сопровождаются тошнотой, болями в животе, кишечными дисфункциями или какими-либо другими патологическими симптомами. Ребенок переносит рвоту легко, сохраняя нормальное самочувствие.

Несмотря на то, что функциональные рвоты имеют определенные клинические особенности, во всех случаях следует исключить другие причины: неврологическую патологию, нарушения обмена веществ (следует исключить ацетонемическую рвоту, сахарный диабет, наследственные заболевания обмена), органическую патологию ЖКТ, паразитарные инвазии и инфекции. Поэтому обследование ребенка должно включать общий анализ крови и мочи, копрологическое, паразитологическое и бактериологическое исследование кала, биохимический анализ крови, включая электролиты, глюкозу, креатинин, мочевую кислоту, ферменты печени и поджелудочной железы, КОС. Из инструментальных методов показаны ФЭГДС, рентгено-

скопия желудка с барием, УЗИ органов брюшной полости, а также нейро-сонография, ЭЭГ, по показаниям — компьютерная и магнитно-резонансная томографии, консультация невропатолога и психотерапевта. Диагноз функциональной рвоты устанавливают при нормальных показателях лабораторных и инструментальных исследований.

Лечение

Согласно рекомендациям ESPGHAN, лечение функциональных срыгиваний и рвот у детей первых месяцев жизни проводят поэтапно. Первым этапом является назначение специальных смесей с загустителями (бобы рожкового дерева): Фрисовом, Нутрилон-антирефлюкс. Параллельно назначают седативные и спазмолитические препараты: холинолитик Риабал 0,4 мл (2 мг) 3 раза в день за 15–30 мин до кормления (1 мг/кг/сут); микстура Марфана: натрия бромид и настойка валерианы по 2 г экстракт белладонны 12 капель разводят 100 мл дистиллированной воды, дают по 1 чайной ложке 3 раза в день за 30 мин до кормления; «спазмолитический коктейль»: 2,5% растворы аминазина и пипольфена по 1 мл, 0,25% раствор дроперидола 1 мл, 0,25% новокаина 100 мл по 1 чайной ложке 3 раза в день за 30 мин до кормления.

При упорной рвоте можно вводить нейролептики парентерально: 0,4 мл 2,5% растворов аминазина и пипольфена разводят в 9,2 мл физиологического раствора натрия хлорида. В 1 мл такого раствора содержится 1 мг аминазина и 1 мг пипольфена, вводят в/м, по 0,3 мл/кг, 2–4 раза в день, за 30 мин до кормления.

При недостаточной эффективности диеты и седативных средств назначают прокинетики: Мотилиум 1 мг/кг в сутки в 3 приема за 30 мин до еды.

Больные более старшего возраста с функциональной рвотой нуждаются в психотерапии. Иногда эффективны антидепрессанты и антиэпептики с легкими нейролептическими свойствами.

ОСТРЫЙ ГАСТРИТ (ОГ)

ОГ — острое воспаление слизистой оболочки желудка, вызванное сильными раздражителями при условии непродолжительности их действия.

Этиология

Развитие ОГ может быть обусловлено воздействием различных факторов, как экзогенных, так и эндогенных. В зависимости от этого различают:

- I. Первичный (экзогенный) ОГ.
- II. Вторичный (эндогенный) ОГ.

Первичный ОГ может быть результатом воздействия:

- 1) *инфекционного фактора* непосредственно на слизистую оболочку желудка. Обычно это связано с употреблением недоброкачественной пищи, неправильным хранением смесей и продуктов, несоблюдением гигиенических правил. Наиболее частыми возбудителями бывают стафилококки, сальмонеллы, а также шигеллы, иерсинии, клебсиеллы, кишечные палочки;
- 2) *химических раздражающих веществ и медикаментов*. Это кислоты и щелочи, спирты, продукты бытовой химии, соединения мышьяка, йода, фосфора, ацетона; лекарства (салицилаты и другие НПВП, глюкокортикоиды, резерпин, антиметаболиты, ноотропы, антибиотики, сульфаниламиды, препараты йода, брома, железа и калия);
- 3) *пищевых аллергенов*, как белковых, так и небелковых. У детей первых месяцев жизни острый гастрит может быть результатом внезапного перехода на искусственное вскармливание.

Вторичный ОГ может развиваться на фоне общих острых инфекционных заболеваний, при этом поражение желудка может быть обусловлено как воздействием токсинов, так и непосредственно вирусов и бактерий, распространившихся гематогенным путем. Подобный острый гастрит возможен при дифтерии, гриппе, кори, скарлатине, сыпном тифе, пневмонии, вирусном гепатите.

В последние годы обсуждают значение внутриутробных инфекций (ВУИ) в развитии острого гастрита у новорожденных и детей первых месяцев жизни. Показана возможная роль цитомегалии, токсоплазмоза, сифилиса.

Наиболее тяжелая форма эндогенного острого гастрита — *флегмонозный гастрит*, при котором развивается гнойное воспаление не только слизистой оболочки, но и всех слоев стенки желудка. Этиологически флегмонозный гастрит связан с гематогенным проникновением в стенку желудка стафилококка или гемолитического стрептококка, реже — кишечной палочки, пневмококка, протей, клостридий. Возникновению острого флегмонозного гастрита способствует нарушение целостности стенки желудка при попадании инородных тел и травме желудка, очаги гнойной инфекции в соседних органах, перитонит, септическое состояние.

При острой почечной недостаточности вследствие быстрого развития интоксикации также может развиваться острый воспалительный процесс в желудке.

Ассоциированный с хеликобактером пилори гастрит также может первоначально проявляться как ОГ при условии одномоментного массивного

заражения этим микробом, что было убедительно продемонстрировано в опытах с самозаражением Б. Маршаллом и другими добровольцами. Однако ОГ при хеликобактериозе является лишь начальной фазой процесса, принимающего в дальнейшем хроническое течение.

Патогенез

Желудок имеет мощную систему защиты, препятствующую выживанию микрофлоры и поражению слизистой оболочки: низкую рН, выработку слизи, усиливающуюся в ответ на неблагоприятные воздействия. Поэтому необходимым условием развития экзогенного ОГ является агрессивность или высокая концентрация патогена. Так, небольшие количества патогенных микробов, попадая в кислую среду желудка, погибают, но при массивной инвазии те же микроорганизмы вызывают острое воспаление. Имеет значение и продолжительность контакта патогена со слизистой оболочкой желудка — при быстрой эвакуации патологический процесс в желудке может не развиваться, и доминирует поражение нижележащих отделов желудочно-кишечного тракта (острый энтерит, колит). Наиболее тяжелое местное поражение возможно при химическом ожоге слизистой оболочки желудка (коррозивный гастрит).

Возможен и другой путь — эндогенный, при котором острый воспалительный процесс в слизистой оболочке развивается в результате гематогенного поражения. В подобных случаях отмечают не только местные, но и общие симптомы заболевания.

Иногда может наблюдаться сочетанный, экзо- и эндогенный механизм ОГ — например, при приеме лекарств на фоне острых инфекций.

Патоморфология

Морфологические изменения при ОГ мало зависят от его этиологии и характеризуются неспецифической воспалительной реакцией, гиперемией и отеком слизистой оболочки, нейтрофильной инфильтрацией, усилением слизиобразования. В ряде случаев обнаруживают мелкие эрозии с кровоизлияниями в собственную пластинку.

Клиника

Заболевание начинается с беспокойства ребенка, исчезновения аппетита, тошноты, нарастает общее недомогание. Появляются разлитые боли в эпигастриальной области и области пупка ноющего, распирающего или схваткообразного характера умеренной интенсивности. Типична повторная рвота желудочным содержимым с примесью слизи, иногда крови. Рвота приносит некоторое облегчение. Позднее может присоединиться понос (при

развитии острого энтероколита), симптомы дегидратации и интоксикации. Живот обычно вздут, умеренно болезнен в эпигастрии, вокруг пупка.

Симптоматика острого *аллергического гастрита* обычно сочетается с другими проявлениями аллергии: сыпью, чаще уртикарной, отеком Квинке, возможны респираторные проявления.

Наиболее тяжело протекает острый *коррозионный гастрит*, обусловленный приемом щелочей, кислот или дезинфицирующих средств. В связи с крайне сильным местным воздействием этот вариант проявляется симптомами не только со стороны желудка, но и со стороны полости рта и пищевода. Беспокоят боли во рту, сильные жгучие загрудинные боли, ощущение удушья, болезненность и затруднение при глотании, рвота с примесью крови. Из общих проявлений, как правило, отмечают тахикардию, снижение артериального давления. При осмотре полости рта, зева обнаруживают ожоги слизистой оболочки, пальпаторно — болезненность в эпигастрии, иногда некоторое мышечное напряжение.

Клиническая симптоматика острого *эндогенного гастрита* обычно более сглажена, наблюдается на фоне общей интоксикации вследствие основного заболевания, проявляется умеренными болями в эпигастрии, тошнотой, анорексией, рвотой, иногда с примесью крови.

Основными симптомами острого *флегмонозного гастрита* являются высокая лихорадка, повторная рвота, сильные боли в животе с преимущественной локализацией в эпигастрии. Общее состояние ребенка может быстро ухудшаться, отмечают бледность, сухость языка, болезненность и мышечное напряжение в эпигастрии. В крови — нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, в моче может быть незначительная протеинурия, микрогематурия.

Диагноз

Симптоматика ОГ, особенно экзогенного, настолько характерна, что его диагноз может быть поставлен без дополнительного обследования больного. Большое значение имеет анамнез: внезапный перевод на искусственное вскармливание, прием несвежих продуктов или смесей, возможных аллергенов, химических веществ или медикаментов. Среди клинических симптомов типично острое развитие заболевания, болезненность в эпигастрии, отсутствие признаков раздражения брюшины.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз ОГ необходимо проводить с острым аппендицитом, панкреатитом, холециститом. Для ОГ не характерны очень интенсивные боли, строгая локальность и иррадиация болей. Рвота приносит облегчение.

При эндоскопическом исследовании, которое не является обязательным при ОГ, характерны гиперемия, отек слизистой оболочки желудка, иногда эрозии складок желудка, может отмечаться усиление перистальтики, большое количество слизи по стенкам и в просвете желудка.

Лечение

При лечении ОГ важным является уточнение причины болезни и ее устранение, лечебные мероприятия в большинстве случаев носят симптоматический характер.

Обычно достаточно удалить содержимое желудка, вызвав рвоту, предварительно дав ребенку выпить 2–3 стакана теплой воды. При токсикоинфекционных или химических ОГ показано промывание желудка в первые часы заболевания через толстый зонд теплой водой до чистых вод. В течение первых суток необходимо воздержаться от приема пищи, назначают водно-чайную диету, но лучше теплое дробное питье (Оралит, Регидрон, минеральная вода слабой минерализации). Затем диету постепенно расширяют, придерживаясь принципа механического, термического и химического щажения. Вводят слизистые супы, жидкие протертые каши, кисели, фруктовые желе, мясное суфле, кнели, яйца всмятку, сухари из белой муки (стол №1а). Для устранения болей назначают спазмолитики (но-шпа, папаверин, галидор) по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке 3 раза в день, холинолитики (Бускопан, Платифиллин, препараты белладонны) по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке 3 раза в день, антациды (Альмагель, Маалокс, Фосфолюгель и т. д.) по 1 чайной ложке 4–6 раз в день.

Показано назначение адсорбентов (Смекта, полифепан, холестирамин) по 5–20 г 2–3 раза в день, разводя в большом количестве воды, между приемами пищи. При рвоте назначают прокинетики (Церукал, Мотилиум из расчета 1 мг/кг в сутки в 3 приема за 30 мин до еды).

При остром токсикоинфекционном гастрите показано назначение антибиотиков (аминогликозиды, фторхинолоны, Бисептол) внутрь.

При тяжелом течении болезни для коррекции водно-электролитных нарушений показано парентеральное введение 5% раствора глюкозы, физиологического раствора, препаратов калия.

При флегмонозном гастрите производят лапаротомию, гастротомию с дренированием гнойного очага, назначают антибиотики, дезинтоксикационную терапию.

Прогноз

Течение ОГ обычно благоприятное и заканчивается выздоровлением. Исключение составляет острый коррозивный гастрит, исходом которого могут быть рубцовые стриктуры и деформации. Острый хеликобактериозный гастрит трансформируется в дальнейшем в хронический гастрит.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ (ХГ), ГАСТРОДУОДЕНИТ (ХГД)

ХГ (ХГД) — хроническое рецидивирующее, склонное к прогрессированию, воспалительно-дистрофическое поражение слизистой оболочки желудка (и двенадцатиперстной кишки).

Распространенность

Заболевания желудка и двенадцатиперстной кишки являются наиболее распространенными среди всех болезней органов пищеварения у детей и составляют 58–65% в структуре детской гастроэнтерологической патологии, то есть 100–150 на 1000 детей, частота ХГД нарастает с возрастом. Только у 10–15% детей встречается изолированное поражение желудка или двенадцатиперстной кишки (гастрит или дуоденит), в остальных 85–90% — сочетанное поражение этих органов, что указывает на общность основных механизмов развития гастрита и дуоденита.

Этиология

ХГД — заболевание полиэтиологическое, объединение многообразных форм этой патологии в одну нозологическую единицу связано с общностью патогистологических изменений.

Различают 2 группы причин ХГД:

1. Экзогенные.
2. Эндогенные.

Среди *экзогенных* причин традиционно ведущую роль отводят алиментарным факторам: нерегулярному питанию, еде всухомятку, злоупотреблению острой и жирной пищей, недостатку белка и витаминов в рационе, употреблению синтетических пищевых добавок, кофе, алкоголя. Большое значение придают психоэмоциональным факторам и вегетативным дисфункциям, которые вследствие регуляторных сдвигов приводят к нарушению секреторной и моторной функции ЖКТ и впоследствии — к развитию хронического процесса. Определенная роль отводится экологическим причинам, в частности, состоянию питьевой воды, атмосферы, содержанию нитратов в почве.

Большое значение имеют вредные привычки (курение) и прием медикаментов (нестероидные противовоспалительные препараты, кортикостероиды, антибиотики). Среди детей, страдающих пищевой аллергией, отмечают высокий процент поражения слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. В развитии хронического дуоденита у детей большое значение имеют длительно текущие паразитарные инвазии, в частности, лямблиоз. Как известно, лямблии паразитируют на эпителии две-

надцатиперстной и тощей кишки, присасываясь к ворсинкам и питаясь продуктами гидролиза углеводов, непосредственно приводя к воспалительно-дистрофическим изменениям слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки.

Вообще, с 1935 по 1990 гг. более чем в 100 исследованиях рассматривалось свыше 120 возможных экзогенных причин развития ХГ. Такое многообразие скорее указывает на отсутствие среди них истинной причины, так как широкая распространенность ХГ (им страдает более половины населения Земли) при недостаточно строгом проведении анализа позволяет привязать его практически к любой, даже весьма отдаленной причине.

В настоящее время истинная этиологическая роль большинства вышеперечисленных экзогенных факторов подвергается сомнению, так как ни один из них в эксперименте не был в состоянии вызвать хронический воспалительный процесс в желудке, а при сравнении и углубленном исследовании больших контингентов больных и здоровых людей оказалось, что влияние неблагоприятных факторов было приблизительно равным в обеих группах. Однако, не являясь причиной заболевания, эти факторы могут провоцировать клиническую манифестацию скрыто протекающего заболевания и вызывать обострение уже имеющегося хронического процесса. Среди вышеперечисленных экзогенных факторов в развитии ХГД не вызывает сомнения этиологическая роль лишь трех:

- 1) медикаментов, в особенности кортикостероидов, нестероидных противовоспалительных препаратов при длительном их приеме;
- 2) пищевой аллергии, хотя истинно аллергическим считают лишь редко встречающуюся особую форму гастрита — эозинофильный гастрит;
- 3) паразитарных инвазий, в первую очередь лямблиоза (как причины хронического дуоденита).

Остальные экзогенные факторы могут быть расценены лишь как усугубляющие.

Основанием для пересмотра прежних представлений об этиологии заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки явилось открытие и изучение роли *Helicobacter pylori* (Нр). Нр — спиралевидная грамотрицательная палочка, имеющая тропность к поверхностному эпителию антрального отдела желудка. Убедительным доказательством этиологической роли Нр явились опыты с самозаражением первооткрывателя Нр Б. Маршалла и группы американских добровольцев, а также наблюдение после самозаражения проф. Морриса за развитием процесса в желудке в течение 2,5 лет со взятием множественных биопсий в динамике, в результате чего было четко показано развитие хронического гастрита после заражения Нр.

Эндогенный ХГ может развиваться на фоне заболеваний других органов и систем: пернициозной анемии, сахарного диабета I типа, аутоиммунного тиреоидита, хронической недостаточности коры надпочечников, хронической почечной недостаточности и др. Считалось, что причиной ХГ при этих заболеваниях являются дистрофические и дисрегенераторные процессы в слизистой оболочке желудка вследствие метаболических нарушений. Однако в настоящее время убедительно доказано, что атрофический гастрит, развивающийся на фоне большинства из этих заболеваний, является следствием аутоиммунного процесса, так как при этом всегда обнаруживают аутоантитела к обкладочным клеткам желудка, предполагают аутосомно-доминантный путь наследования.

Среди эндогенных причин ХГ многочисленными исследованиями показана также роль дуоденогастрального рефлюкса (ДГР), в частности, неблагоприятное воздействие желчных кислот и фосфолипазы А, присутствующих в дуоденальном содержимом. ДГР является следствием повышенного давления в двенадцатиперстной кишке в результате ее дисмоторики.

Таким образом, в этиологии ХГД предусматривают 3 основные группы причин, соответственно которым ХГ подразделяют на 3 формы:

- 1) экзогенная — инфекционная, ей соответствует ассоциированный с *Нр* гастрит В — бактериальный. Он составляет около 85% в структуре ХГД у детей;
- 2) эндогенная — аутоиммунная, обусловленная образованием антител к обкладочным клеткам желудка (соответственно гастрит А — аутоиммунный). Этот гастрит обычно развивается у взрослых, в пожилом возрасте; у детей он встречается редко — в 1–3% в структуре ХГ;
- 3) экзо-эндогенная, связанная с раздражением желудка медикаментами или выраженным дуоденогастральным рефлюксом (гастрит С — химический или реактивный), гастрит С составляет примерно 10–12% в структуре ХГ у детей.

Патогенез

Патогенез ХГД отличается в зависимости от этиологического фактора.

При *Нр-ассоциированном гастродуодените* заражение обычно происходит в семье орально-оральным или фекально-оральным путем. Возможен непосредственный занос *Нр* в желудок при использовании плохо обработанных эндоскопов и зондов.

Нр, обладая тропностью к углеводам поверхностного эпителия антрального отдела желудка, первоначально заселяет именно этот отдел, то есть процесс начинается с развития антрального гастрита, который впоследствии может распространиться как на тело желудка, так и на двенадцатипер-

стную кишку. Нр обитает на поверхности эпителия в слое покровной слизи, где он способен легко передвигаться. Он активно размножается, адгезируется к эпителию и выделяет факторы вирулентности: ферменты муциназу, каталазу, фосфолипазу А, уреазу, протеазы, а также токсины — Vac A, Cag A, B, C, N, bab, iceA. Штаммы Нр могут отличаться по токсикогенности, но основным фактором вирулентности микроба можно считать фермент уреазу, которая расщепляет мочевины, всегда присутствующую в некотором количестве в интерстициальной жидкости и секрете желудка. В результате гидролиза мочевины образуется углекислый газ и аммиак, последний может оказывать непосредственное повреждающее действие на эпителий, а также защелачивает среду вокруг микроба, создавая для него оптимальные условия. Повышение рН на поверхности эпителия приводит к нарушению мембранного потенциала, ионному дисбалансу, нарушает активность мембранных ферментов, способствует обратному току H^+ -ионов из желудка в клетки, повреждая последние. Защелачивание поверхности эпителия антрального отдела приводит к постоянной стимуляции G-клеток, усилению выработки гастрина и повышению желудочной секреции, то есть для Нр-ассоциированного гастродуоденита характерна нормальная или повышенная желудочная секреция.

В ответ на повреждение хеликобактером эпителия желудка развивается воспалительный процесс различной степени активности, активизируется фагоцитоз, происходит выработка специфических Ig A, G в слизистой оболочке, цитокинов. Однако невовлеченность Нр во внутреннюю среду организма не дает возможности иммунным механизмам защиты макроорганизма полностью элиминировать микроб, так как сам НР обладает иммуносупрессивным воздействием. Инфекция характеризуется хроническим волнообразным многолетним течением с тенденцией к прогрессированию и распространению процесса.

Постоянная стимуляция желудочной секреции и ускоренная эвакуация из желудка, наблюдаемые при Нр-гастрите, приводят к закислению двенадцатиперстной кишки, что способствует повреждению ее эпителия и компенсаторной метаплазии его по желудочному типу. Такой эпителий в двенадцатиперстной кишке может заселяться Нр, то есть развивается Нр-дуоденит с активной воспалительной реакцией вплоть до образования эрозий. Поскольку двенадцатиперстная кишка является, по образному выражению А. М. Уголева, гипофизом ЖКТ, центральным органом эндокринной регуляции пищеварения, то развитие дуоденита может нарушать продукцию гормонов, регулирующих моторную и секреторную функции ЖКТ. При этом разрушаются нейроэндокринные связи, происходит разбалансировка вегетативной регуляции, отмечается напряженность адаптационных процессов в целом. Указанные механизмы ведут к усилению секре-

торных сдвигов, дисмоторике верхних отделов пищеварительного тракта, функциональным нарушениям желчевыводящих путей и поджелудочной железы, вегетативным дисфункциям, развитию астенического синдрома.

Аутоиммунный гастрит. При нем с самого начала поражаются главные железы, расположенные в области тела желудка. Непосредственной причиной быстрого развития атрофии без активной воспалительной реакции является выработка аутоантител к обкладочным клеткам. Антитела, связываясь с обкладочными клетками, повреждают фундальные железы и приводят к гибели высокодифференцированных клеток. Если антитела вырабатываются не только к обкладочным клеткам, но и к внутреннему фактору Кастла, то гастрит А сочетается с пернициозной анемией.

Причины, которые вызывают аутоиммунный процесс, не совсем ясны. Вероятно, для включения в патогенез иммунопатологического механизма необходимо определенное предрасположение, обусловленное генетическими факторами. При этом любое, даже незначительное поражение слизистой оболочки независимо от причины ведет к тому, что пораженные обкладочные клетки приобретают свойства антигена, к которому образуются антитела. В дальнейшем антитела приобретают способность соединяться с нормальными обкладочными клетками, приводя к их гибели. В результате атрофии слизистой оболочки тела желудка и гибели главных желез происходит стойкое снижение секреторной функции желудка, отличительной особенностью которой является резистентность к стимуляции. Компенсаторно активизируется выработка гастрина, уровень его в крови повышается, однако атрофированные железы не в состоянии усилить секреторный ответ даже на повышенную стимуляцию гастрином.

В табл. 98 представлены основные различия гастритов А и В.

Развитие **гастрита С** (реактивного, химического) может быть связано с приемом медикаментов либо выраженным ДГР. Наиболее сильное неблагоприятное воздействие на слизистую оболочку желудка оказывают нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП), в первую очередь, аспирин. Развитие гастрита при этом зависит как от дозы, так и от длительности приема препарата. НПВП могут оказывать как местное, так и общее воздействие. Местное зависит от способности препарата присоединять H^+ в кислой среде. Общее связано с основным фармакологическим действием препаратов — ингибированием циклооксигеназы (рис. 42), вследствие чего снижается выработка простагландинов в слизистой оболочке желудка, а значит — выработка бикарбонатов и слизи. В условиях блокирования циклооксигеназы метаболизм арахидоновой кислоты идет по липооксигеназному пути, в результате чего образуются лейкотриены, перекиси и гидроперекиси, свободные радикалы.

Таблица 98

Варианты хронических гастритов

Критерии	А (аутоиммунный)	В (хеликобактер-ассоциированный)	С (химический, реактивный)
Локализация	Дно, тело желудка	Антральный отдел	Антральный отдел и тело желудка
Воспаление	Не выражено	Выражено	Умеренно выражено
Атрофия	Появляется сразу в области тела желудка	Появляется с годами в антральном отделе, имеет очаговый характер	Характерна дистрофия эпителия валиков и гиперплазия крипт
Нр	—	+	—
Антитела к обкладочным клеткам	+	—	—
Желудочная секреция	Снижена	Нормальная или повышена	Нормальная
Гастрин сыворотки	Повышен	Нормальный или снижен	Нормальный

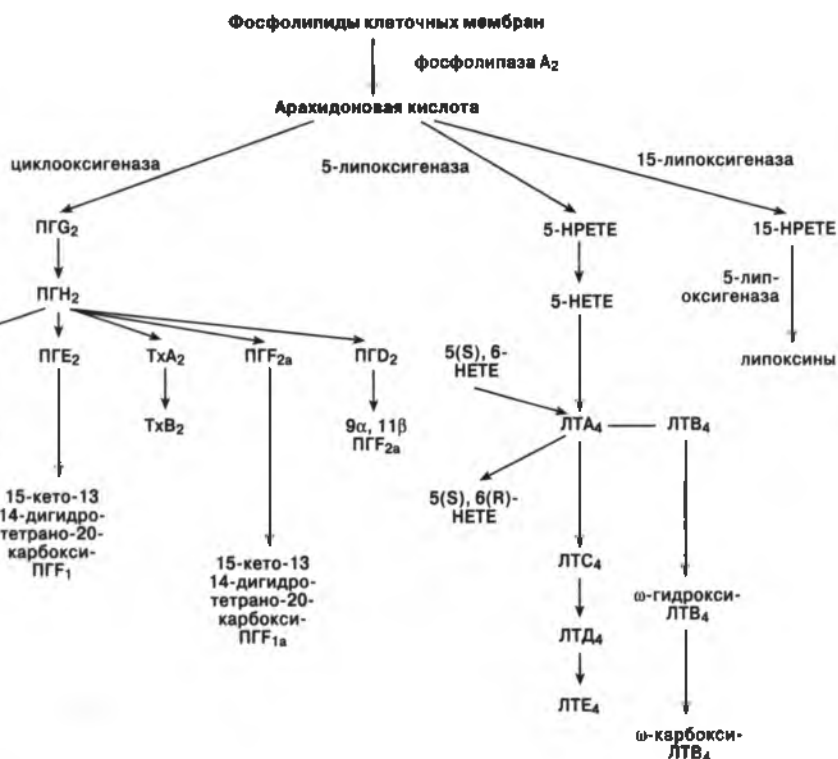


Рис. 42. Пути метаболизма арахидоновой кислоты в организме.

В слизистой оболочке значительно увеличивается выработка лейкотриена В₄, который может способствовать адгезии нейтрофилов к эндотелию сосудов с образованием так называемых белых тромбов, расстройством микроциркуляции и образованием эрозий.

При ДГР гастрит может локализоваться в антральном отделе, но классический рефлюкс-гастрит развивается в культе резецированного желудка, НР при этом не обнаруживают. Желчные кислоты обладают детергентными свойствами, нарушают слизистый барьер; фосфолипаза А, содержащаяся в дуоденальном соке, при соединении с соляной кислотой в желудке образует цитотоксичный лизолецитин, оказывающий повреждающее воздействие на эпителий.

Исходя из особенностей патогенеза каждого из вариантов ХГ, можно представить возможность развития также смешанных форм заболевания: А+В, В+С, А+С. На практике не всегда возможно указать точный этиопатогенетический вариант гастрита, поэтому буквенные обозначения (А, В, С) обычно не используют при формулировке клинического диагноза.

Патоморфология

Наиболее существенным признаком ХГ (ХГД) является воспаление, которое гистологически проявляется инфильтрацией собственной пластинки лимфоцитами и плазмócитами, отражая реакцию местной иммунной системы. При обострении процесса присоединяются нейтрофильные и эозинофильные лейкоциты, базофилы. Выраженная смешанная инфильтрация с наличием полиморфноядерных лейкоцитов, а также нередкое обнаружение лимфоидных фолликулов типично для Нр-ассоциированного гастрита. Для гастрита А характерен чисто лимфоцитарный инфильтрат, более выраженный в области главных желез.

Второй особенностью ХГ является атрофия, которая характеризуется уменьшением количества обкладочных и главных клеток в фундальных железах желудка, атрофия в двенадцатиперстной кишке проявляется укорочением ворсин. Высокодифференцированные клетки желудочных желез могут замещаться более примитивными слизиобразующими. Такой тип поражения характерен для аутоиммунного гастрита, однако при длительном течении Нр-ассоциированного гастрита также обнаруживаются атрофические изменения, но они первоначально появляются в антральном отделе, а затем распространяются на тело желудка.

Третьей возможной морфологической особенностью ХГД является нарушение регенерации эпителия. При нарушении дифференцировки на месте специализированных клеток появляется качественно другой эпителий, это носит название метаплазии. Так, в желудке может развиваться кишечная метаплазия (замена эпителия желудка на отдельных участках

кишечным эпителием), а в двенадцатиперстной кишке — желудочная метаплазия. Дисрегенераторные изменения указывают на далеко зашедший патологический процесс независимо от типа гастрита. Они отражают срыв тканевых адаптационных реакций организма и в ряде случаев могут расцениваться как предраковое состояние.

Таким образом, выраженность трех основных морфологических критериев ХГ — воспаления, атрофии и дисрегенерации — дают полную информацию об активности, глубине, локализации процесса и адаптационных возможностях организма.

Классификация

В августе 1990 г. на IX Международном конгрессе гастроэнтерологов, проходившем в Австралии, была принята классификация гастритов, названная «Сиднейская система». Классификация носит описательный характер и основана, в первую очередь, на морфологических данных, так как гастрит — понятие морфологическое.

Гастриты, согласно «Сиднейской системе», различают:

1. По форме: острые, хронические и особые формы (гранулематозный и эозинофильный).
2. По этиологии: ассоциированный с Нр, аутоиммунный, реактивный и идиопатический.
3. По локализации: антральный, фундальный и пангастрит.
4. По характеру эндоскопических изменений: эритематозный (поверхностный), эрозивный (с плоскими, приподнятыми эрозиями), атрофический, геморрагический, гиперпластический.
5. По гистологическим данным: с легкой, умеренной и тяжелой степенью воспаления, атрофии, кишечной метаплазии.

Применительно к детской практике, учитывая высокую частоту вовлечения в патологический процесс двенадцатиперстной кишки, целесообразно аналогичным образом описывать и изменения последней. В связи с тем, что на практике не всегда возможно точное выяснение этиологии, и с учетом подавляющего большинства Нр-ассоциированных гастритов у детей, допустимо лишь указание Нр (-) или Нр (+).

Традиционно в российской гастроэнтерологической практике определение характера секреторной функции желудка, что важно при назначении терапии. Имеющиеся моторные нарушения также уточняют в диагнозе. Наконец, важно указывать период заболевания: обострения, субремиссии или ремиссии. Классификация гастродуоденитов у детей, составленная на основе Сиднейской системы, представлена в табл. 99.

Классификация гастродуоденитов у детей

Форма	Этиология	Локализация	Эндоскопия	Гистология	Секреция	Период
Острый	Нр(-)	Антральный	Поверхностный	Воспаление:	Нормальная	Обострения
Хронический	Нр(+)	Фундальный	Эрозивный	а) слабое	Повышенная	Субремиссии
Особые: гранулематозный, эозинофильный	Аутоиммунный Реактивный Идиопатический	Пангастрит Дуоденит Антродуоденит Распространенный гастродуоденит	Атрофический Гиперпластический	б) умеренное в) сильное Атрофия: а) слабая б) умеренная в) выраженная Кишечная метаплазия	Пониженная	Ремиссии

Диагноз ХГД формулируют по классификации; он носит подробный описательный характер. Примеры:

- 1) хронический гастродуоденит, гиперпластический антральный гастрит, дуоденит с плоскими эрозиями, с выраженной активностью воспаления, Нр (+), с повышенной секреторной функцией, в стадии обострения;
- 2) хронический гастрит, фундальный атрофический умеренной степени с кишечной метаплазией, Нр (-), с пониженной секреторной функцией, в стадии ремиссии.

Клиника

Учитывая этиопатогенетическое и морфологическое многообразие форм ХГД, различную распространенность и локализацию процесса, следует ожидать соответственно большое разнообразие клинических проявлений. Действительно, симптоматика ХГД имеет широкий диапазон от бессимптомных латентных форм до ярких и манифестных и отличается большой индивидуальностью. Однако следует выделить 2 основных клинических типа:

- 1) язвенноподобный;
- 2) дискинетический.

Язвенноподобный по клинической симптоматике похож на язвенную болезнь. Дети жалуются на ноющие боли разной интенсивности, возникающие натощак или спустя 1,5–2 ч после приема пищи, иногда ночные

или поздние вечерние боли. Характерным является исчезновение или уменьшение болей после приема пищи. Одной из частых диспепсических жалоб является изжога, иногда беспокоит отрыжка воздухом или кислым. Изредка может быть рвота, обычно однократная, кислым содержимым, приносящая облегчение. Аппетит, как правило, хороший. Могут отмечаться такие общие симптомы, как утомляемость, головные боли, эмоциональная лабильность, потливость. При пальпации живота типична болезненность в эпигастрии или пилорoduodenальной зоне.

При *эндоскопическом исследовании* для язвенноподобного типа ХГД характерно преимущественное поражение антрального отдела желудка и луковицы двенадцатиперстной кишки (антродуоденит). Характер эндоскопических изменений может быть разный: поверхностный, гиперпластический, эрозивный, но практически всегда с выраженным отеком и гиперемией. При исследовании секреторной функции желудка различными методами определяют нормальный или повышенный ее характер.

Этиологически этот тип ХГД практически всегда ассоциирован с Нр.

Дискинетический тип обычно проявляется ранними ноющими болями в эпигастрии и области пупка после еды, особенно обильной, жареной и жирной, боли проходят самостоятельно через 1–1,5 ч. Часто беспокоит чувство тяжести, переполнения в эпигастрии, быстрое насыщение, пониженный и избирательный аппетит. Иногда может быть отрыжка воздухом, тошнота, изредка рвота съеденной пищей, приносящая облегчение. При пальпации живота отмечают разлитую незначительную болезненность в эпигастрии и области пупка.

Эндоскопически для этого типа ХГД характерно преимущественное поражение тела желудка либо распространенный на все отделы процесс. Активность воспаления обычно небольшая, но гистологически можно выявить атрофические изменения слизистой оболочки желудка, иногда с перестройкой эпителия по пилорическому или кишечному типу. Секреторная функция желудка сохранена (нормальная) или понижена.

Этот тип ХГД может быть как аутоиммунным по генезу, так и ассоциированным с Нр при условии длительного его течения.

Наряду с двумя основными клиническими формами ХГД возможны *атипичные и бессимптомные*. Атипичность может быть связана с нередким сочетанием хронической гастродуоденальной патологии с заболеваниями других органов пищеварения и маскировкой основного заболевания за симптоматикой последних. Почти в 40% ХГД протекает латентно, степень морфологических изменений и клинических признаков могут не совпадать.

Это можно объяснить отсутствием нервных окончаний в слизистой оболочке и появлением симптомов, в основном, за счет моторных нарушений

(повышения давления в желудке и перерастяжения его стенок, патологических рефлюксов, спазмов). Этим же объясняют сходство клинической симптоматики (желудочная диспепсия) при различных по природе и характеру заболеваниях гастродуоденальной зоны.

Диагноз

Алгоритм диагностики заболеваний желудка и двенадцатиперстной кишки: сбор анамнеза, клиническое обследование, эндоскопическое обследование, УЗИ брюшной полости, функциональные методы, рентгенологическое обследование.

Эндоскопически при ХГД обычно обнаруживают очаговую или диффузную гиперемию слизистой оболочки, отек, гипертрофию складок, может выявляться лимфофолликулярная гиперплазия, плоские или приподнятые эрозии. Эти изменения обычно ассоциированы с Нр.

Иногда слизистая оболочка представляется бледной, истонченной, со сглаженными складками. Это типично для атрофического процесса, однако наличие или отсутствие атрофии и ее степень могут быть оценены лишь гистологически.

Гистологическое исследование слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки является обязательным методом диагностики ХГД, позволяющим достоверно оценить степень воспалительных, дистрофических и дисрегенераторных процессов.

Оценку секреторной функции желудка можно осуществлять разными методами: фракционного желудочного зондирования, внутрижелудочной рН-метрии (системы Гастроскан), реогастрографии.

Желудочное зондирование проводят натошак тонким зондом с постоянным отсасыванием желудочного сока с помощью водоструйного насоса. Собирают 4 порции по 15 мин — базальную фракцию, затем вводят стимулятор (гистамин, зуфиллин, пентагастрин) и собирают еще 4 порции по 15 мин — стимулированную фракцию. Нормальные показатели желудочной секреции представлены в табл. 100.

Таблица 100

Нормальные показатели желудочной секреции у детей старше 5 лет

Показатели	Базальная	Стимулированная мясным бульоном	Стимулированная пентагастрином
Объем	15–60	27–64	55–165
Свободная соляная кислота	10–30	30–60	30–85
Общая кислотность	20–40	40–80	45–135
Кислотная продукция (дебит-час HCl)	0,75–2,56	1,47–2,8	4,5–11,5

Внутрижелудочная рН-метрия позволяет оценить рН *in vivo* в области тела и антрального отдела желудка с помощью специального зонда с двумя встроенными электродами. Нормальная рН в области тела желудка натощак составляет у детей старше 5 лет 1,7–2,5, после введения стимулятора (гистамина) — 1,5–2,5. Антральный отдел желудка, осуществляющий нейтрализацию кислоты, имеет в норме рН выше 5, то есть разница между рН тела и антрального отдела в норме выше 2 ед. (компенсированное состояние). Уменьшение этой разницы свидетельствует о снижении нейтрализующей способности антрального отдела и возможном закислении двенадцатиперстной кишки (декомпенсированное состояние).

Гастроимпедансометрия позволяет измерить с помощью специального зонда сопротивление тканей в нескольких точках желудка и пищевода, сопротивление обратно пропорционально кислотообразующей функции; оценку производят компьютерной обработкой данных. Оценивают кислотообразующую функцию, нейтрализующую способность антрального отдела, закисление пищевода до и после введения стимулятора (гистамина).

При всех способах оценки желудочной секреции важным является выбор стимулятора, который должен быть, по возможности, более сильным. На практике чаще всего используют гистамин, который вводят подкожно из расчета 0,01–0,04 мг/кг. Секреторная функция считается пониженной, если снижены все показатели и в базальной, и в стимулированной фракции. Секреторную функцию считают повышенной, если повышены даже отдельные показатели хотя бы в одной из фракций.

ХГД у детей чаще протекает с нормальной или повышенной секреторной функцией, некоторое снижение показателей при хорошем ответе на стимулятор является проявлением индивидуальной нормы. Истинное снижение желудочной секреции характеризуется рефрактерностью к введению стимулятора и типично для тяжелых атрофических форм гастрита, которые редко встречаются у детей. Косвенно о функционально-морфологическом состоянии слизистой оболочки желудка можно судить по уровню пепсиногенов 1 и 2 (ПГ-1 и ПГ-2) в крови. В норме ПГ-1 может колебаться от 40 до 150 г/л, более высокий уровень оценивается как гиперсекреция, низкий уровень может свидетельствовать об атрофии слизистой оболочки тела желудка. Уровень гастрин-17 в сыворотке крови натощак имеет обратную корреляцию с ПГ-1, но после приема стандартного завтрака его уровень отражает морфологическое состояние антрального отдела, если этот уровень ниже 5 ед., можно предполагать атрофию слизистой оболочки.

Оценку моторной функции проводят на основании ЭГДС, где хорошо видны нарушения работы сфинктеров и патологические рефлюксы. Гастроимпедансометрия позволяет оценить моторную функцию в разных отделах желудка. С помощью УЗИ после приема жидкости и сырого яичного белка можно оценить эвакуаторную функцию желудка.

Рентгеноскопия желудка с барием не является методом диагностики ХГД, но может использоваться для оценки эвакуаторной функции в дифференциальной диагностике с другими заболеваниями (врожденные пороки, стеноз привратника, опухоли, хроническая дуоденальная непроходимость и т. д.). Оценить моторику желудка можно по электрогастрографии (ЭГГ).

Диагностика Нр-инфекции является обязательной для уточнения этиопатогенетического типа ХГД и последующего лечения. Различают 2 группы методов диагностики хеликобактериоза.

I. Инвазивные (требуют биопсии):

1. Гистологический.
2. Бактериоскопический.
3. Бактериологический.
4. Биохимический (уреазный тест).

II. Неинвазивные (не требуют биопсии):

1. Серологический.
2. ПЦР.
3. Дыхательные.
4. Определение антигена НР в кале (ИФА).

Гистологический метод достаточно надежен и является «золотым стандартом» в диагностике хеликобактериоза. Нр можно обнаружить даже при обычной окраске гематоксилин-эозином, но лучше использовать специальные методы окраски (серебрения по Вартин—Старри, по Гимзе, акридиновым оранжевым, толуидиновым синим).

Бактериоскопия — обнаружение Нр в цитологических мазках с биоптата на стекло, методы окраски те же. При изучении Нр в гистологических или цитологических препаратах можно выделить 3 степени обсемененности слизистой оболочки: I — слабая: до 20 микробных тел в поле зрения; II — умеренная: от 20 до 50 микробных тел в поле зрения; III — высокая: более 50 микробных тел в поле зрения.

Бактериологический метод — культивирование Нр на специальных средах, обогащенных протеином (среда «Пилори»), в микроаэрофильных условиях. Посев производят с биоптата. Метод позволяет оценить количественно рост микроба, идентифицировать его штамм и определить чувствительность к антибиотикам.

Биохимический — наиболее простой из инвазивных методов, основан на определении уреазной активности в биоптате. Биоптат помещают в среду, содержащую мочевины и индикатор. При наличии в биоптате уреазы Нр, мочевины разлагается до углекислого газа и аммиака, последний защелачивает среду, что вызывает индикаторный эффект. Скорость срабатывания зависит от типа теста и составляет от 1–2 мин до 1 сут.

Среди неинвазивных методов в мире наиболее распространен *серологический* — определение в крови пациента методом ИФА специфических антител к Нр, относящихся к классам Ig A и G. Однако этот метод не пригоден для динамического наблюдения за больным после лечения, так как антитела в крови сохраняются длительно и после ирадикации.

Метод *полимеразной цепной реакции (ПЦР)* — определение по ДНК присутствия Нр возможно не только в биоптате слизистой оболочки желудка, но и слюне, зубном налете, кале. Метод позволяет обнаруживать микроб в любой форме, в том числе атипичной, кокковой, а также выявлять различные по токсигенности и антигенной структуре штаммы. Праймер для ПЦР получают из нуклеотидной последовательности гена уреазы А или В Нр. Эти праймеры специфичны для всех штаммов Нр и не обнаруживаются в других бактериальных видах, вследствие чего ПЦР является высокоспецифичной реакцией.

Дыхательные методы — наиболее простые и безопасные для больного, основаны на определении нарастания в выдыхаемом воздухе продуктов гидролиза принятой внутрь мочевины под влиянием уреазы хеликобактера. В зависимости от регистрируемого в выдыхаемом воздухе вещества, существуют углеродные тесты (по C_{14} и C_{13}) и аммиачные (Аэротест, Хелик-тест). Дыхательные методы оптимальны для динамического наблюдения за больным.

Для достоверной диагностики Нр рекомендуют использовать не менее двух методов у каждого больного.

Дифференциальный диагноз ХГД следует проводить прежде всего с язвенной болезнью. Диагноз основывают на эндоскопических и гистологических данных.

Лечение

Лечение больных ХГД должно проводиться с учетом этиологии, характера морфологических изменений, секреторной функции желудка, моторных нарушений. Учитывая многообразие вариантов хронического гастродуоденита, его лечение не может быть сведено к какой-либо одной схеме.

В лечении обострения ХГД важное место занимает диета. Пища должна быть механически, химически и термически щадящей. Рекомендуют регулярный ее прием, желательно в одно и то же время, не реже 4–5 раз в день. Питание должно быть полноценным, содержать достаточное количество белка, витаминов, микроэлементов. Исключают грубую клетчатку, блюда из баранины и свинины, жареное, грибы, свежую выпечку и черный хлеб, кофе, шоколад, крепкий чай, газированные напитки, жевательную резинку. При повышенной секреторной функции желудка не рекомендуют также наваристые бульоны, кислые соки и фрукты, широко используют молоко и молочные продукты, разваренные каши (стол №1). При пониженной секретор-

ной функции можно использовать наваристые бульоны и супы, овощные салаты, показаны кислые соки, кисломолочные продукты (стол №2). Медикаментозная терапия в период обострения направлена на коррекцию секреторных нарушений, эрадикацию Нр, улучшение обменных процессов в слизистой оболочке, ликвидацию дисмоторики, нормализацию нейровегетативного статуса.

Коррекция желудочной гиперсекреции. У большинства детей с хроническим гастродуоденитом секреторная функция желудка повышена, с целью ее коррекции можно применять:

1. *Невсасывающиеся антациды*, которые нейтрализуют соляную кислоту, адсорбируют пепсины и желчные кислоты: Альмагель, Гелюсил-лак, Фосфалюгель, Рутацид, Гастал, Магальдрат и т. д. Препарат в виде геля (1 дозировочная ложка) или размельченной таблетки (можно сосать) принимают 3–4 раза в день через час после еды и на ночь, курс составляет 3–4 нед.
2. Более мощным антисекреторным действием обладают *H₂-гистаминоблокаторы* (ранитидин, фамотидин, низатидин, роксатидин), которые принимают 1–2 раза в день (утром и на ночь) по 1/2–1 таблетке в течение 1–2 нед.
3. Самое сильное антисекреторное воздействие имеют *ингибиторы протонного насоса (ИПН) H⁺K⁺АТФазы* — омепразол, пантопразол, лансопразол, рабепразол, эзомепразол в дозе 1–2 мг/кг/сут. Эти препараты принимают 1–2 раза в день в течение 2 нед.

Согласно Положениям Международного консенсуса по ведению инфекции *Helicobacter pylori* (Маастрихт-2, 2000) и Рекомендациям ESPGHAN (Рим, 2000), а также Рекомендациям МЗ РФ (1998), хронический гастрит входит в число показаний к эрадикации НР. Ниже приведены Рекомендации ESPGHAN (2000) по ведению инфекции *Helicobacter pylori* у детей:

1. Нр-инфекция вызывает хронический гастрит у детей.
2. Нр-инфекция ассоциирована с язвенной болезнью у детей.
3. Эрадикация Нр приводит к выздоровлению от хронического гастрита.
4. Эрадикация Нр приводит к длительной ремиссии язвенной болезни.
5. Детей следует обследовать на Нр, когда симптоматика наводит на мысль об органических заболеваниях, а выраженность симптомов оправдывает риск терапии.
6. ФЭГДС с биопсией является предпочтительным методом исследования детей с симптомами поражения верхних отделов ЖКТ, свидетельствующими об органической патологии.

7. Если *Нр* идентифицирован при эндоскопии, должно быть назначено лечение инфекции.
8. Эффективность антихеликобактерной терапии у детей контролируют с помощью надежных неинвазивных тестов: дыхательного уреазного теста или определения антигена *Нр* в кале.
9. Серологические методы исследования *Нр* ненадежны у детей.
10. Уреазный дыхательный тест очень надежен у старших детей, но нуждается в дальнейшей оценке у младших.

С целью эрадикации *Нр* в настоящее время рекомендуют 10–14-дневные курсы мощной тройной или четверной терапии. Терапию продумывают сразу в виде двух линий, при неудаче терапии первой линии назначают вторую, поэтому антибактериальные препараты, уже использованные в терапии первой линии, не должны вновь назначаться во второй. Основой схемы является ИПН (омепразол, рабепразол, эзомепразол), на фоне антисекреторного воздействия которого назначают 2 антибиотика или 1 антибиотик и три калия висмута дицитрат (Де-нол). Принцип построения схемы приведен на рис. 43.

Построение стандартной схемы эрадикационной терапии



Рис. 43. Построение стандартной схемы эрадикационной терапии.

Рекомендуют следующие сочетания и дозы препаратов (табл. 101).

Таблица 101

Дозы препаратов при проведении эрадикационной терапии

Препарат	Доза
Омепразол, рабепразол	0,5–1 мг/кг до 20 мг 2 раза
Амоксициллин	50 мг/кг до 1 г 2 раза
Кларитромицин	15 мг/кг до 500 мг 2 раза
Метронидазол	20 мг/кг до 500 мг 2 раза
Тетрациклин (с 12 лет)	50 мг/кг до 1 г 2 раза
Коллоидный субцитрат висмута (Де-нол)	120 мг 3–4 раза
Ранитидин-висмут-цитрат (Пилорид)	400 мг 2 раза

1-я линия:

1. ИПН + кларитромицин + метронидазол.
2. ИПН + амоксициллин + Де-нол.
3. ИПН + кларитромицин + Де-нол.

2-я линия:

1. Де-нол + ИПН + кларитромицин + нифуратель (метронидазол или тетрациклин после 12 лет).

Побочные реакции схемы лечения обусловлены прежде всего влиянием антибиотиков и аналогичны побочным эффектам каждого из них. Чаще всего это — тошнота, неприятный вкус во рту при назначении метронидазола. Оценку эффективности терапии проводят не ранее, чем через 6 нед после ее окончания, только тогда можно говорить об успешной эрадикации НР.

III. Коррекция моторных нарушений. Болевой синдром при обострении гастродуоденита часто обусловлен сопутствующим спазмом и усиленной перистальтикой желудка. На этом фоне показано назначение спазмолитиков гладкой мускулатуры (но-шпа, папаверин, галидор) по $\frac{1}{2}$ –1 таблетке 3 раза в день, холинолитиков с преимущественным спазмолитическим действием (платифиллин, бускопан, метацин, беллоид) по $\frac{1}{3}$ –1 таблетке 3 раза до еды.

При наличии патологических рефлюксов (дуоденогастрального, гастроэзофагеального) или дискинетического типа симптомов показаны *прокинетики*: Церукал, Мотилиум по 1 мг/кг в сутки в 3 приема за 30 мин до еды. Курс 10–14 дней.

IV. *Улучшение обменных процессов в слизистой оболочке.* При наличии атрофических изменений, особенно в области главных желудочных желез, показано назначение витаминов В₁, В₂, В₃, В₅, В₆, В₁₂, фолиевой кислоты, А и Е. Обычно назначают поливитаминные комплексы с микроэлементами (Мультитабс, Юникап, Супрадин, Олиговит, Компливит и т. д.). Показаны мембраностабилизирующие препараты: эссенциале-форте, липостабил по 1 капсуле 3 раза после еды; биостимуляторы обменных процессов: Милдронат по 1 таблетке 3 раза, Апилак, 40% раствор прополиса (1 капсула на год жизни 2–3 раза в день до еды в молоке), мумие (0,2 г в молоке 2 раза в день). Курс лечения обычно длится около месяца.

V. *Заместительная секреторная терапия.* Необходимость проведения заместительной терапии желудочным соком и соляной кислотой возникает у детей исключительно редко, так как в детском возрасте атрофические формы гастрита имеют начальный, очаговый характер, а секреторная функция снижена незначительно, отвечает на стимуляцию. Поэтому в большинстве случаев даже атрофические гастриты с некоторым снижением секреторной функции не нуждаются в заместительной терапии, а скорее — в стимулирующей. Наряду с препаратами, направленными на улучшение обменных процессов в слизистой оболочке, которые указаны выше, рекомендуют назначение стимулирующих трав (отвар тысячелистника, подорожника, шиповника), препараты кальция, лимонной и янтарной кислоты (Лимонтар), горечи. Так как у детей при этой форме гастрита плохой аппетит и нарушена саливация, рекомендуют запивать пищу кислым соком или слабым раствором лимонной кислоты.

VI. При *реактивных* гастритах, особенно развившихся на фоне приема НПВП, показано назначение *цитопротекторов*. Истинными цитопротекторами являются простагландины: мизопростол (энпростил, сайтотек), их назначают по 200 мкг 3 раза в день, при их применении возможны побочные реакции в виде диареи. Для защиты слизистой оболочки при эрозивных реактивных гастритах можно применять пленкообразующие препараты: сукралфат (Вентер, Алсукрал) по 1 г 3 раза за 1–1,5 ч до еды.

VII. При *сопутствующих ХГД симптомах* вегетососудистой дистонии, невроза может быть показана *седативная* терапия (отвар пустырника или валерианы, Беллоид, Беллатаминал, малые транквилизаторы) или адаптогены (женьшень, элеутерококк, родиола розовая, золотой корень и т. д.).

В период *субремиссии и ремиссии* ХГД можно проводить фитотерапию, при этом формируются сборы из противовоспалительных (ромашка, звербой, календула), вяжущих (корень айра, солодки, кора дуба), стимулирующих (плоды шиповника, трава тысячелистника, листья подорожника)

трав, заваривают 1 : 10, пьют по $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ стакана за 15–20 мин до еды 3 раза в день на протяжении 3–4 нед.

Физиотерапия является дополнительным методом лечения хронического гастродуоденита, выбор ее зависит от стадии заболевания. В период обострения показаны: электрофорез с платифиллином или новокаином на эпигастрий, электрофорез с кальцием или бромом на воротниковую область, электросон, трансгастр. В период субремиссии показаны СМВ и ДМВ, УЗ на эпигастрий, лазеротерапия на максимально болезненную зону. В период ремиссии назначают глубокие прогревания парафином, озокеритом, грязи на эпигастральную область.

Санаторно-курортное лечение проводят в местных бальнеологических санаториях или на курортах Кавказских минеральных вод. Рекомендуют минеральные воды слабой минерализации: славяновская, смирновская, эссен-туки №4, арзни и т. д. из расчета 3 мл/кг 3 раза в день, при повышенной секреторной функции — за 1–1,5 ч до еды в теплом виде, при пониженной секреторной функции — за 15–20 мин до еды, при нормальной секреции вода комнатной температуры — за 45 мин до еды. Курс лечения 3–4 нед. Назначают также минеральные ванны (серные, радоновые, углекислые), грязи на эпигастральную область, ЛФК.

Диспансерное наблюдение детей с ХГД проводят в течение 5 лет 2 раза в год. Основными методами динамического контроля, кроме опроса и объективного исследования, являются ЭГДС и исследование на Нр. Методами противорецидивного лечения можно считать антихеликобактериозную терапию. Методами, направленными на усиление резистентности макроорганизма, можно считать назначение поливитаминов и биостимуляторов, фитотерапию, бальнеотерапию, которые также проводят в период ремиссии с целью предупреждения новых обострений.

Прогноз

При условии полной эрадикации Нр возможно выздоровление от гастрита В. В остальных случаях все варианты ХГД характеризуются медленно прогрессирующим течением, возможна трансформация в язвенную болезнь, развитие рака желудка.

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ (ЯБ)

ЯБ — хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся формированием язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишке, обусловленное нарушением равновесия между местными факторами защиты и агрессии.

Распространенность

В детском возрасте ЯБ перестала считаться редким заболеванием и встречается с частотой 4–6%. За последнее десятилетие частота ЯБ возросла в 2,5 раза, болезнь встречается примерно с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. В структуре ЯБ у детей значительно превалирует язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки (ЯБДК), она составляет 81% всех случаев заболевания, язвенная болезнь желудка (ЯБЖ) составляет 13%, сочетание язвы двенадцатиперстной кишки и желудка встречается в 6% случаев.

Этиология

ЯБ относят к полиэтиологическим заболеваниям. Среди факторов, предрасполагающих к развитию ЯБ, важнейшее место занимает наследственная отягощенность, которую выявляют у больных с ЯБДК в 30–40%.

В настоящее время выделен ряд конкретных *генетических* факторов, обуславливающих наследственное предрасположение к ЯБ. В первую очередь, это генетически обусловленная повышенная агрессивность желудочного сока, которая проявляется в следующих показателях:

- 1) высокий уровень максимальной секреции соляной кислоты;
- 2) повышенное содержание пепсиногена I в сыворотке крови, моче. Особую ценность имеет выявление повышенного содержания в крови и моче пепсиногена I. Этот фактор наследуется аутосомно-доминантно и обнаруживается у 50% больных дуоденальной язвой. Наличие его повышает риск язвообразования в 8 раз;
- 3) избыточное высвобождение гастрина в ответ на стимуляцию;
- 4) принадлежность к 0 (I) группе крови. Обладающие ею лица заболевают язвенной болезнью в 1,5 раза чаще других, причем заболевание у них отличается большей тяжестью течения;
- 5) отсутствие способности выделять с желудочным соком антигены системы АВН, ответственные за выработку гликопротеинов слизистой оболочкой. Эти пациенты (несекреторы) заболевают дуоденальной язвой в 1,5 раза чаще, чем секреторы. Если несекреторный статус сочетается с групповой принадлежностью крови 0 (I), то вероятность ЯБДК возрастает в 2,5 раза;
- 6) более часто выявляют у больных HLA-антигены B5, B15, B35.

Неоднородность приводимых факторов позволяет предположить и генетическую гетерогенность ЯБ. Сочетание нескольких отягощающих факторов повышает риск заболевания. Однако ни одна из генетических стигм не предопределяет неизбежности возникновения ЯБ, они лишь создают предрасположенность, которая реализуется в болезнь под влиянием внеш-

них факторов. Среди внешних этиологических факторов ведущая роль принадлежит *Helicobacter pylori* (Нр), так как его обнаруживают при ЯБ в 99,9% случаев, а после его эрадикации рецидивы дуоденальных язв наблюдают лишь в 5% случаев. Однако ЯБ нельзя считать прямым следствием Нр-инфекции, так как ЯБ не имеет эпидемиологических характеристик инфекции, а в эксперименте с заражением Нр воспроизводят хронический гастрит, но не язву; язва локализуется чаще в двенадцатиперстной кишке, а не в желудке, где обсемененность Нр более выражена. Вероятно, вызванный Нр активный антральный гастрит способствует развитию ЯБ у лиц, генетически предрасположенных к данному заболеванию.

Другие экзогенные факторы: алиментарные, нервно-психические, вредные привычки и т. д. могут иметь в возникновении ЯБ лишь дополнительное значение, тем не менее, они способны провоцировать обострение и утяжелять течение уже имеющегося заболевания.

Патогенез

Патогенез ЯБ можно представить в виде весов Шийа (рис. 44), в которых на одной чаше находятся агрессивные факторы, на другой — защитные, последние в норме перевешивают. Нарушение равновесия возможно как при условии агрессивных, так и при ослаблении защитных факторов.



Рис. 44. Весы Шийа: соотношение основных протективных и агрессивных факторов, определяющих возможность язвообразования.

Агрессивные факторы:

1. *Кислотно-пептический* — основной агрессивный фактор. С начала века известен постулат: нет кислоты — нет язвы. Действительно, при ЯБ базальная кислотная продукция (БКП) в среднем в 3 раза превышает нормальные значения, а максимальная кислотная продукция (МКП) — в 1,5 раза. У половины больных повышена выработка пепсиногена I и II. Язвы возникают лишь на участках непосредственного контакта слизистой оболочки с активным желудочным соком. Повышение секреторной функции желудка у большинства больных обусловлено генетически и зависит от индивидуального строения слизистой оболочки и общей массы обкладочных и главных клеток, но на уровень секреции может влиять также повышение тонуса блуждающего нерва, повышение выработки гастрина и повышение чувствительности секреторирующих клеток желудка к нейрогуморальным стимуляторам.

2. *Гастродуоденальная дисмоторика*. В ульцерогенезе, помимо агрессивности среды, существенную роль играет длительность контакта кислого желудочного содержимого со слизистой оболочкой того или иного отдела гастродуоденальной зоны. Если происходит длительная задержка содержимого в желудке, создаются условия для развития язвы желудка, при ускоренной эвакуации и закислении двенадцатиперстной кишки язва образуется в этом отделе.

3. *Пилорический хеликобактер*. Нр, хотя и не является непосредственной причиной ЯБ, оказывает весьма существенное опосредованное влияние на формирование последней, что привело к изменению в последние годы упомянутого ранее постулата: нет кислоты — нет язвы. Внедрение Нр в слизистую оболочку антрального отдела желудка сопровождается местным защелачиванием среды, что стимулирует выработку гастрина находящимися здесь G-клетками. Гипергастринемия приводит к гиперпродукции HCl. Клетки воспалительного инфильтрата, развивающегося при Нр-гастрите в антральном отделе, обладают повышенной чувствительностью к нейротрансмиттерам, ускоряющим эвакуацию из желудка. Повышенная выработка HCl, в сочетании с ускоренной эвакуацией из желудка, создают усиленное агрессивное воздействие на слизистую оболочку двенадцатиперстной кишки. Компенсаторно в ответ на закисление здесь развивается метаплазия эпителия по желудочному типу, последний может заселяться Нр. Указанная концепция получила образное название «теория дырявой крыши» — сперва в двенадцатиперстную кишку проливается кислотный дождь, а затем в преобразованную слизистую оболочку внедряется вышеупомянутый микроб, непосредственно повреждая ее и снижая местную резистентность.

Защитные факторы:

Способность слизистой оболочки предохранять эпителий от гибели носит название цитопротекция. Звеньями цитопротекции являются:

- а) слизисто-бикарбонатный барьер;
- б) нормальная регенерация;
- в) достаточное кровоснабжение;
- г) наличие в слизистой оболочке веществ, обеспечивающих эти свойства — простагландинов.

Строго говоря, лишь 1-й фактор является истинной защитой, а 2-й, 3-й и 4-й лишь обеспечивают ее.

Слизистая оболочка желудка и двенадцатиперстной кишки покрыта непрерывным слоем слизи. Поверхностный эпителий постоянно вырабатывает бикарбонаты, благодаря чему создается градиент рН: на поверхности эпителия под слоем слизи рН равна 6,5–7,0, в просвете желудка — 1,5–3,0. Слизь замедляет темп обратной диффузии H^+ , в это время бикарбонаты нейтрализуют H^+ . Секретция бикарбонатов и слизи зависит от микроциркуляции и регулируется простагландинами, последние же постоянно синтезируются поверхностным эпителием. При усилении секреции HCl усиливается и секреция слизи.

При атрофии, воздействии желчи (при дуодено-гастральном рефлюксе) и под влиянием фермента муциназы, вырабатываемой Нр, истончается слой покровной слизи, возникает обратная диффузия H^+ , которые повреждают эпителий.

Нарушение выработки простагландинов происходит на фоне приема аспирина и других НПВП.

Определенное значение в защите двенадцатиперстной кишки от закисления имеет так называемый «*антродуоденальный кислотный тормоз*» — способность к закрытию привратника при снижении рН в антральном отделе ниже 2,0. При антральном гастрите чувствительность этого механизма снижается, что способствует закислению двенадцатиперстной кишки.

Локальность возникновения язвенного дефекта возможно объяснить лишь с учетом *сосудистого компонента*. Язвы, как и эрозии, образуются на месте локальной ишемии, которая резко снижает резистентность слизистой оболочки. Ишемия может быть результатом кровоизлияния или тромбоза, тромбоз же возникает в очаге активного воспаления под влиянием некоторых медиаторов: фактора активации тромбоцитов (ФАТ), лейкотриена B_4 , фактора некроза опухолей (ФНО). В области дна язвы обычно обнаруживают признаки васкулита, высказывают гипотезу о его иммунопатологическом характере (типа феномена Артюса).

Сосудистым механизмом объясняют непродолжительность периода образования язвы — в течение 48–72 ч, а также обычный для большинства неосложненных язв период регенерации — около 4 нед — срок, необходимый для восстановления кровоснабжения (прорастания сосудов) в области дна язвы.

Таким образом, для возникновения ЯБ необходимо включение целого ряда сложных патогенетических звеньев, реализуемых на фоне генетической предрасположенности.

Существуют патогенетические различия дуоденальных язв и язв желудка. Если в формировании первых большее значение имеет усиление факторов агрессии, то для последних более существенно ослабление факторов защиты.

Классификация

Классификацию ЯБ строят по клинико-анатомическому и патоморфологическому принципу (табл. 102).

Таблица 102

Классификация язвенной болезни у детей (Баранов А. А. и соавт., 1996 г.)

Локализация	Клиническая фаза и эндоскопическая стадия	Тяжесть течения	Осложнения
Желудок	Обострение	Легкое	Кровотечение
	I — свежая язва		Перфорация
	II — начало эпителизации	Средней тяжести	Пенетрация
Двенадцатиперстная кишка	Стихание обострения		Стеноз
	III — заживление язвы	Тяжелое	Перивисцерит
	— без рубца		
Желудок и двенадцатиперстная кишка	— рубцово-язвенная деформация		
	Ремиссия		

При формулировке диагноза указывают локализацию язвы, стадию эволюции язвенного процесса и тяжесть течения.

Патоморфология

Язва представляет собой дефект слизистой оболочки, достигающий мышечного и даже серозного слоя; в отличие от язв, эрозии поверхностны и затрагивают только слизистую оболочку. Различают острые и хронические язвы. Острые имеют округлую или овальную форму, размеры от нескольких

миллиметров до нескольких сантиметров, края язвы отечны, гиперемизованы, дно выстлано фибрином. Хронические язвы могут быть округлой, треугольной или неправильной формы, могут быть воронкообразными, края и дно язвы уплотнены за счет соединительной ткани (каллезная язва).

При заживлении язвы на месте мышечного слоя развивается соединительная ткань, вновь образующийся эпителий располагается на рубцовой, бедной сосудами ткани, поэтому язва может образоваться в том же месте повторно. Заживление острой язвы может быть без образования рубца, хронической — всегда с образованием рубца, часто с деформацией органа.

Гистологически в области дна язвы в острый период определяют зону фибриноидного некроза, ограниченного грануляционной тканью. Обнаруживают фибриноидные изменения и воспалительную инфильтрацию стенок сосудов, тромбоз. Язва всегда сопровождается активным воспалением в окружающих тканях — гастродуоденитом.

Клиника

Признаком, определяющим и верифицирующим язвенную болезнь, служит наличие язвенного дефекта слизистой оболочки желудка или двенадцатиперстной кишки. И хотя в отдельных случаях приходится допускать внезапное возникновение язвы, большей частью ее формирование является итогом постепенно прогрессирующего процесса, который обычно лишь ретроспективно расценивают как *предязвенное состояние*. Это понятие впервые предложено В. М. Успенским и А. В. Новиком. Начало предязвенного состояния обозначается первым появлением желудочных жалоб, завершение — констатацией язвенного дефекта. Диагностировать предязвенное состояние при отсутствии язвенного дефекта весьма сложно, но тем не менее можно выделить некоторые критерии, при совокупности которых формирование ЯБ весьма вероятно:

- 1)отягощенная наследственность по ЯБ, особенно случаи среди родственников I степени родства;
- 2)повышение кислотообразующей функции желудка, особенно базальной;
- 3)повышение уровня пепсиногена 1 в крови и моче;
- 4)отсутствие секреции бикарбонатов в желудочном соке.

Имеют значение также принадлежность к I группе крови, астеническая конституция и признаки ваготонии.

Поскольку реализация наследственной предрасположенности к ЯБ происходит через Нр-ассоциированный гастродуоденит, то последний также следует считать важным критерием предязвенного состояния. Как правило, клиническая симптоматика уже на этом этапе проявляется типичным

для ЯБ болевым синдромом. Таким образом, для предъязвенного состояния характерно сочетание основных генетических и экзогенных факторов с реализацией в язвенноподобную клинику, нет лишь одного — язвенного дефекта. Ретроспективный анализ вариантов течения ЯБ у детей показал, что у большинства (56%) развитие ЯБ произошло после предшествующего хронического гастродуоденита. Выделение больных с предъязвенным состоянием как группы высокого риска по развитию ЯБ имеет большое практическое значение, так как требует абсолютно тождественных ЯБ терапевтических подходов.

Классическая клиническая картина ЯБ характеризуется прежде всего типичным болевым синдромом, который был описан впервые в начале прошлого века Мойниганом. Характерен прежде всего ритмом болей: боли возникают натощак или спустя 1,5–2 ч после приема пищи, беспокоят иногда по ночам, но главной их особенностью является исчезновение или уменьшение после приема пищи, что связывают с буферным действием последней. Боли могут купироваться также приемом антацидов или спазмолитиков (последнее объясняют уменьшением сопутствующего язве спазма больного органа). Боли могут иметь разную интенсивность, от слабых до сильных, но нестерпимые боли не типичны для неосложненной язвы. Локализуется боль обычно в эпигастрии, может быть более выражена в правой его половине, иногда может отмечаться иррадиация за грудину и в область сердца (при сопутствующем гастроэзофагеальном рефлюксе), в правую поясничную область или локально в нижнегрудной или поясничный отдел позвоночника.

Из диспепсических расстройств самым частым является изжога, что связано с частым сочетанием ЯБ с рефлюкс-эзофагитом. Иногда может быть отрыжка и рвота кислым содержимым, обычно однократная, приносящая облегчение. Повторяющиеся эпизоды рвоты должны настораживать в отношении пилородуоденального стеноза. Тошнота не типична для ЯБ, аппетит обычно хороший. При пальпации живота отмечают болезненность в эпигастрии, иногда можно обнаружить более локальную болезненность, чаще в пилоробульбарной зоне. Симптом Менделя не является патогномичным при ЯБ у детей.

Нередко, особенно у подростков, обнаруживают сопутствующие симптомы ваготонии: холодные влажные ладони, гипергидроз, акроцианоз, тенденцию к снижению артериального давления, лабильность пульса, могут быть соответствующие изменения при кардиоинтервалографии.

Для классического течения ЯБ типичны сезонные (осенне-весенние) обострения, что связывают с дестабилизацией нейрогуморальных регуляторных механизмов и реактивности макроорганизма в периоды метеорологической нестабильности. Однако такая сезонность встречается не всегда, довольно часты зимние обострения, а вот в летнее время, действительно,

обострения ЯБ бывают редко. Описанное классическое течение ЯБ наблюдается на практике менее, чем у 50% детей, большая часть пациентов не может четко описать болевой синдром и его локализацию, отсутствует мойнигановский ритм, нет повторяемости и стереотипности болей. У 15% детей при ЯБ вообще отсутствуют какие-либо жалобы (спящая или немая язва), у 3% больных заболевание впервые проявляется осложнениями (кровотечение, перфорация). Чем младше возраст ребенка, тем менее типично проявляется ЯБ, то есть для детского возраста, как ни парадоксально, более типичным является атипичное течение болезни.

Тяжесть течения ЯБ определяется сроками заживления язв, наличием или отсутствием осложнений, длительностью ремиссии и частотой рецидивов. О легком течении свидетельствует заживление язвы в срок до 1 мес, ремиссия более 1 года. Средняя тяжесть характеризуется более длительным сроком заживления (более 1 мес) и короткой ремиссией (менее 1 года), тяжелое течение характеризуется наличием осложнений, частыми рецидивами (более 2 обострений в год), сочетанными и множественными язвами, длительным сроком заживления.

Диагноз

Диагноз ЯБ устанавливают на основании эндоскопического обнаружения язвенного дефекта в желудке или двенадцатиперстной кишке. Чаще язвы локализуются в луковице двенадцатиперстной кишки (у 81%) — по передней или задней стенке, в зоне бульбодуоденального перехода, реже — в желудке (у 13%) — в пилороантральном отделе, еще реже по малой кривизне, передней или задней стенке желудка. Сочетанные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки встречаются у 6% детей с ЯБ. По размеру различают малые — диаметром до 0,5 см; средние — от 0,5 до 1 см; крупные — от 1 до 2 см и гигантские — свыше 2 см; обычно размеры соответствуют 0,4–1,2 см.

Эндоскопически свежая язва (I стадия) выглядит как округлый или овальный (иногда неправильной формы) довольно глубокий дефект слизистой оболочки, обычно покрытый беловатым налетом фибрина, окруженный воспалительным валом. Слизистая оболочка других отделов желудка и двенадцатиперстной кишки также имеет признаки активного воспаления.

На фоне *эпителизации* (II стадия) уменьшается гиперемия слизистой оболочки, сглаживается отек вокруг язвы, края ее уплощаются и надвигаются к центру, уменьшая размеры и глубину. Дно дефекта начинает очищаться от фибрина, язва может иметь красно-белый вид как соль с перцем или колбаса салями.

При *заживлении* язвы на месте дефекта определяют сначала красный рубец (III стадия), линейный или звездчатый, с деформацией стенки или без таковой. Несмотря на заживление дефекта, сохраняются признаки ак-

тивного сопутствующего воспалительного процесса, регрессия которого наступает через 2–3 мес, рубец на месте язвы становится белым.

Рентгенологическое исследование с барием не является обязательным для диагностики неосложненной ЯБ, но если его проводят, то типичным рентгенологическим симптомом язвы является обнаружение ниши — затек контраста вглубь стенки органа.

Секреторная функция желудка, как правило, характеризуется повышением показателей как базальной, так и стимулированной фракции, отмечается снижение нейтрализующей способности антрального отдела, у 70% больных — признаки закисления пищевода.

Исследование желудочной секреции не является методом диагностики ЯБ, но оно позволяет выявить те функциональные нарушения, которые необходимо учитывать при проведении терапии.

Исследование на Нр (см. выше) также входит в обязательную схему обследования больного с ЯБ, Нр обнаруживают у абсолютного большинства пациентов.

Алгоритм диагностических методов при подозрении на язвенное кровотечение такой: сбор анамнеза и осмотр больного, определение группы крови и резус-принадлежности, эндоскопия и при необходимости рентгеноскопия желудка и двенадцатиперстной кишки и УЗИ брюшной полости.

Осложнения

Осложнения ЯБ в детском возрасте отмечают у 8,5% больных, у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек. Если говорить лишь о ЯБДК, то в недавнее время осложнения по частоте располагали так (в убывающей последовательности): деформации луковицы двенадцатиперстной кишки, кровотечения, перфорация, пенетрация, стеноз. Однако в настоящее время при ЯБ требующие дифференцированной клинической помощи осложнения располагают следующим образом.

Кровотечение — самое частое среди осложнений ЯБ у детей (80%). Оно проявляется кровавой рвотой, меленой и симптомами острой кровопотери. Рвота «кофейной гущей» обусловлена превращением гемоглобина под влиянием HCL в гематин, имеющий черный цвет. При обильном кровотечении в рвотных массах может быть и алая кровь, при небольшом кровотечении рвоты может не быть. Черный дегтеобразный стул наблюдается после потери более 60 мл крови, гемоглобин под влиянием пищеварительных ферментов распадается с высвобождением сернистого железа, в результате чего стул приобретает черный цвет. Общие симптомы возникают лишь при большой кровопотере: слабость, тошнота, бледность, тахикардия, холодный липкий пот, снижение АД, головокружение, иногда обморок.

В крови при этом определяют снижение гемоглобина и гематокрита. Для язвенного кровотечения характерно исчезновение болей (симптом Бергмана).

Кровотечение может быть скрытым, но в кале при этом определяют скрытую кровь (положительная реакция Грегерсона).

Кровотечение из верхних отделов ЖКТ является показанием для экстренной госпитализации и ЭГДС с целью уточнения источника и характера кровотечения и возможной эндоскопической остановки его (диатермолитическая или лазерная коагуляция). Показано введение кровоостанавливающих препаратов (адроксон, викасол, кальций), прием внутрь 5% раствора аминокaproновой кислоты с тромбином и адроксоном, назначение H_2 -гистаминоблокаторов (квamatел 2 мг/кг/сутки внутривенно микростуруйно). При значительной кровопотере — переливание плазмы и одногруппной совместимой крови.

Перфорация (8%) — тяжелое острое осложнение ЯБ, обычно проявляется внезапно возникшей сильной «кинжальной» болью в эпигастрии, тошнотой, сопровождающейся доскообразным напряжением мышц передней брюшной стенки, затем боль опускается вниз, общее состояние больного прогрессивно ухудшается, рвота не приносит облегчения, появляется субфебрильная температура тела.

Основным методом диагностики является обзорный рентгеновский снимок брюшной полости, на котором определяют свободный газ над печенью.

Перфорация является показанием к экстренной операции.

Пенетрация (1,5%) — самое редкое из осложнений ЯБ у детей, пенетрируют лишь глубокие хронические язвы. Это распространение язвы за пределы стенки желудка (или ДПК) в окружающие ткани и органы. Язвы ДПК чаще пенетрируют в головку поджелудочной железы, в желчные пути, печень, печеночно-дуоденальную связку, в толстую кишку и ее брыжейку; язвы желудка — в малый сальник и тело поджелудочной железы. Клиническая картина пенетрации зависит от глубины проникновения и органа, вовлеченного в процесс. Усиливается болевой синдром, боль становится почти постоянной, иногда очень интенсивной, особенно по ночам, теряется связь с приемом пищи, боль не уменьшается после приема антацидов, появляется широкая иррадиация. Может быть повышение температуры тела, в крови лейкоцитоз и увеличение СОЭ, в области патологического очага определяют выраженную болезненность, иногда пальпируют воспалительный инфильтрат.

Рентгенологически характерным признаком пенетрации является дополнительная тень бария рядом с силуэтом органа, иногда видна так называемая шиловидная язва.

Пилородуоденальный стеноз (11%) — хронически развивающееся осложнение ЯБ. Различают рубцовый и воспалительно-спастический (функциональный) стеноз. Последний наблюдается только на фоне обострения ЯБ, связан с отеком и сопутствующим спазмом.

Симптомы рубцового стеноза формируются постепенно, последовательно, этапно. Пилородуоденальный стеноз характеризуется почти постоянным ощущением (усиливается сразу после еды) переполнения в желудке, тошноты, отрыжкой, изжогой, затем появляется рвота, которую пациент может вызывать сам для облегчения чувства распирания. Объективно характерна потеря массы тела, может быть выявлен шум плеска в эпигастрии. Рентгенологически при компенсированном стенозе отмечают высокую сегментирующую перистальтику, при субкомпенсированном — расширение желудка и замедление его опорожнения. Субкомпенсированная стадия является показанием для хирургического лечения рубцового стеноза.

Дифференциальный диагноз

При обнаружении язвенного поражения желудка или двенадцатиперстной кишки следует дифференцировать язвенную болезнь с *симптоматическими или острыми язвами*, которые образуются под действием конкретного неблагоприятного фактора и не склонны к хроническому рецидивирующему течению. Различают следующие типы острых гастродуоденальных язв:

- I. Стрессовые: возникают вследствие чрезвычайных раздражителей — физической или психоэмоциональной травмы, в том числе, черепно-мозговой (язвы Кушинга), при ожогах (язвы Курлинга), шоке, обморожениях и т. д. Стрессовые язвы являются следствием ишемии слизистой оболочки в результате мощного выброса катехоламинов, локализуются чаще в желудке. Клинические проявления стрессовых язв скудны, болевой синдром обычно отсутствует, и первым признаком является остро возникшее кровотечение, реже — перфорация.
- II. Медикаментозные: могут быть осложнениями терапии НПВП, особенно аспирином, кортикостероидами, цитостатиками, резерпином и др. Их возникновение связано с нарушением выработки простагландинов и слизи, снижением темпов регенерации. Обычно лекарственные язвы протекают бессимптомно, проявляясь внезапно возникшим кровотечением. Иногда могут сопровождаться изжогой, болями в эпигастрии, тошнотой.
- III. Гепатогенные: встречаются у детей с циррозом печени и хроническим гепатитом, локализуются чаще в желудке, реже в двенадцатиперстной кишке. В генезе этих язв имеет значение нарушение кровотока в во-

ротной вене, нарушение инактивации гистамина в печени, трофические и микроциркуляторные расстройства. Клиническая картина обычно стерта и атипична, они плохо поддаются терапии, отличаются торпидностью течения.

IV. Панкреатогенные: развиваются на фоне панкреатита, локализуются обычно в двенадцатиперстной кишке. В генезе их ведущую роль играет нарушение поступления бикарбонатов в кишечник при одновременном увеличении высвобождения кининов, гастрина. Для этих язв характерен выраженный болевой синдром, связь с приемом пищи. Течение язвенного процесса упорное, но осложнения наблюдаются редко.

V. Эндокринные: могут быть связаны с диабетической ангиопатией и обычно локализуются в желудке, малосимптомны, иногда осложняются кровотечением. В 10% при гиперпаратиреозе образуются язвы в двенадцатиперстной кишке, что связано с гиперкальциемией и повышением вследствие этого желудочной секреции, по течению похожи на тяжелую язвенную болезнь.

VI. Синдром Золлингера—Эллисона: гастринпродуцирующая опухоль (гастринома), локализуемая обычно в поджелудочной железе, реже в других органах брюшной полости, в 16% — злокачественная. В результате постоянной гиперпродукции гастрина секреторная функция желудка значительно возрастает, исчезает нормальный суточный ритм секреции. Заболевание характеризуется непрерывным течением с образованием язв в желудке и двенадцатиперстной кишке, нередко множественных, склонных к кровотечениям и перфорации. Диагностическим является определение уровня гастрина в крови, он повышается в 2–3 раза. Базальная желудочная секреция значительно повышена. Для уточнения локализации опухоли используют УЗИ, компьютерную и магнитно-резонансную томографию.

Лечение

Лечение обострения ЯБ у детей желательно проводить в стационарных условиях. Абсолютным показанием к госпитализации являются осложнения ЯБ.

Диета является неотъемлемой частью лечения. В основу ее положены принципы механического, химического и термического щажения желудка (стол № 1). Исключают твердые сорта овощей, фруктов и ягод, жареное мясо, свиное и баранье сало, копчености, острые, кислые, соленые блюда, маринады, крепкие бульоны, грибы, кофе, шоколад. Желательно участие

число приемов пищи хотя бы на один (4–5 раз в день), не допускать длительных голодных промежутков, еды всухомятку. Пища должна обладать хорошим буферным воздействием, поэтому широко используют разваренные молочные каши, пюре, суфле, кисели, слизистые супы, молоко. Последнее содержит естественные простагландины. Диета должна быть полноценной по составу, содержать достаточное количество белка, витаминов, микроэлементов, необходимых для обеспечения процессов репарации.

Строгое соблюдение диеты необходимо лишь в период обострения, в фазу ремиссии питание может быть значительно либерализовано, следует избегать только грубых диетических погрешностей. При осложнении ЯБ кровотечением применяют диету Мейленграхта, то есть кормят жидкой и пюреобразной пищей, богатой белками, солями, витаминами.

Фармакотерапию ЯБ проводят с учетом патогенеза. Поскольку абсолютное большинство язв ассоциировано с Нр-инфекцией, то основой лечения ЯБ, как в период обострения, так и в период ремиссии, является *эрадикация Нр*. В соответствии с Рекомендациями Маастрихтского консенсуса-2 (2000), Рекомендациям МЗ РФ (1998), ЯБ является обязательным показанием к эрадикации Нр независимо от стадии заболевания.

Лечение должно быть обдуманно как совокупность, включающая первую и вторую линию эрадикационной терапии вместе (табл. 103–104).

Таблица 103

Терапия первой линии (тройная)

Препарат	Доза	Курс
Омепразол (Лосек, Гастрозол)	10–20 мг 2 раза в день через 12 ч	10–14 дней
Лансопразол (Лансофед, Ланзап)	30 мг 2 раз в день через 12 ч	
Пантопразол	40 мг 2 раза в день через 12 ч	
Рабепразол (Париет)	20 мг 1 раз в день	
Пилорид (Ранитидин висмут цитрат)	200 или 400 мг 2 раза в день за 30 мин до завтрака и ужина	
+		
Кларитромицин (Клацид)	15 мг/кг в 2 приема после еды	10–14 дней
+		
Амоксициллин*	50 мг/кг в 2 приема после еды	10–14 дней
или		
Метронидазол	20 мг/кг в 2 приема после еды	

* Предпочтительнее с учетом возможной устойчивости к метронидазолу и возможной второй линией терапии.

Таблица 104

Терапия второй линии (квадро)

Препарат	Доза	Курс
Омепразол (Лосек, Гастрозол)	10–20 мг 2 раза в день через 12 ч	10–14 дней
Лансопразол (Лансофед, Ланзап)	30 мг 2 раз в день через 12 ч	
Пантопразол	40 мг 2 раза в день через 12 ч	
Рабепразол (Париет)	20 мг 1 раз в день	
+		
Субцитрат /субсалицилат висмута	120 мг 4 раза (3 раза за 30 мин. до еды и на ночь)	10–14 дней
+		
Кларитромицин (Клацид)	15 мг/кг в 2 приема после еды	10–14 дней
или		
Амоксициллин	50 мг/кг в 2 приема после еды	
или		
Тетрациклин	25 мг/кг в 4 приема после еды	
+		
Метронидазол	20 мг/кг в 3 приема после еды	10–14 дней
или		
Тинидазол	25 мг/кг в 2 приема после еды	
или		
Фуразолидон*	10 мг/кг в 3 приема после еды	

* Назначают при использовании нитроимидазолов в терапии первой линии.

Первую линию терапии проводят сразу после установки диагноза ЯБ, независимо от периода болезни (обострения, ремиссии) и осложнений.

Контроль эффективности эрадикационной терапии проводят не ранее, чем через 1 мес после ее окончания. Предпочтительны неинвазивные методы: дыхательный тест (углеродный C_{13} или Хелик-тест) или тест определения антигена Hr в кале.

При отрицательном результате тестов антихеликобактерная терапия не показана. При положительном результате (Hr сохраняется) назначают терапию второй линии (см. выше).

Учитывая, что в генезе большинства гастродуоденальных язв повышение ацидопептической агрессии является ведущим повреждающим факто-

ром, после окончания 10–14-дневного курса эрадикации антисекреторную терапию целесообразно продолжить. Используют:

- *Ингибиторы протонного насоса* (ИПН): омепразол (10–20 мг), лансопразол (30 мг), пантопразол (40 мг), рабепразол (20 мг), эзомепразол (20 мг) 1 раз в день, курс 10–14 дней или:
- *H₂-гистаминоблокаторы* II или III поколений: ранитидин (Зантак, Ранисан и т. д.) из расчета 8–10 мг/кг в 2 приема или фамотидин (Квамател, Гастросидин и т. д.) 2 мг/кг в 2 приема, 10–14 дней.

Чтобы уменьшить риск развития дисбиоза кишечника и с иммуностимулирующей целью, показано назначение пробиотиков (Линекс, Бифиформ, Тревис и т. д.) по 1–2 капсулы в день, начиная с 1-го дня приема антибиотиков и продолжая после их отмены, курс 14 дней.

Альтернативные подходы в лечении язв возможны лишь при симптоматическом их генезе, связанном с преимущественным механизмом нарушения защиты слизистой оболочки, обусловленном приемом НПВС, стероидов, на фоне сахарного диабета. При этом акцент в терапии может быть сделан на препаратах, обладающих цитопротективным действием.

Задачу усиления защиты слизистой оболочки (цитопротекции) помогают решить следующие группы препаратов:

I. *Пленкообразующие*: образуют на поверхности воспаленной слизистой оболочки тонкий защитный слой, тем самым уменьшая обратную диффузию H⁺.

1. *Коллоидный субцитрат висмута* (КСВ — Де-нол), Трибимол, Вентрисол. Обладает также способностью усиливать выработку простагландинов, адсорбировать пепсины, но основное действие — антихеликобактериозное. КСВ пропитывает мембрану H^p и нарушает его жизнедеятельность. Назначают по 1 таблетке 3–4 раза в день за 30 мин до еды и на ночь, курс лечения 3–4 нед, побочных реакций не отмечают, стул окрашивается в черный цвет.
2. *Сукральфат* (Вентер, Антепсин, Алсукрал) — соединение алюминия с сульфатированным полисахаридом, в кислой среде приобретает клейкие свойства, на поверхности язв и эрозий образует комплексное соединение с белком — хелат, создавая механический защитный барьер. Назначают по 1 таблетке 3 раза за 30 мин до еды и на ночь, побочных реакций нет. Курс — 4–6 нед.

Пленкообразующие препараты являются базисными препаратами при язвах желудка при нормальной секреторной функции.

II. Простагландины: усиливают выработку бикарбонатов и слизи, увеличивают толщину защитного геля, улучшают микроциркуляцию. Наибо-

более известен синтетический аналог ПГ Е, мизопростол (Арбопростил, Энпростил, Сайтотек), назначают внутрь по 200 мкг 3 раза до еды и на ночь, курс 4 нед. Возможны побочные реакции в виде секреторной диареи. Является препаратом выбора при симптоматических медикаментозных язвах. При наличии сопутствующих *моторных нарушений* (ДГР, ГЭР) применяют блокаторы дофа-рецепторов (Церукал, Мотилиум) 1 мг/кг в 3 приема за 30 мин до еды. Спазмолитические препараты (Но-шпа, Папаверин, Платифиллин, Бускопан) применяют, в основном, при не полностью устраняемых базисными препаратами спастических болях.

При сочетании ЯБ с явлениями вегетоневроза показано назначение транквилизаторов, седативных трав, хороший эффект дает сульпирид (Эглонил) по 0,005 мг/кг в 2 приема, утром и днем.

Физиотерапия при ЯБ имеет второстепенное значение. Применяют электросон, трансаир, КВЧ, электрофорез с бромом на воротниковую зону и с новокаином на эпигастральную область. В период стихания острых явлений назначают ДМВ, СМВ, лазеротерапию на наиболее болезненную точку эпигастрия, затем — озокерит, парафин.

Контрольную ЭГДС с целью оценки рубцевания язвы проводят через 14 дней после начала терапии. При наличии рубца ребенка выписывают. При сохраняющейся язве продолжают курс антисекреторной терапии ИПН или H_2 -гистаминоблокаторами еще 14 дней с последующим эндоскопическим контролем.

Санаторно-курортное лечение целесообразно в период ремиссии, используют минеральные воды низкой минерализации (славяновская, смирновская, боржоми, эссентуки № 4) в теплом виде по 3 мл/кг за 1–1,5 ч до еды 3 раза в день в течение 3–4 нед; радоновые и углекислые ванны, грязи на эпигастрий и воротниковую зону.

При недостаточной эффективности консервативной терапии и развитии осложнений появляются *показания к хирургическому лечению* ЯБ:

- 1) перфорация;
- 2) пенетрация язвы, не поддающаяся консервативной терапии;
- 3) непрекращающееся под влиянием лекарственной терапии и эндоскопической коагуляции массивное кровотечение;
- 4) субкомпенсированный рубцовый пилородуоденальный стеноз.

Противорецидивное лечение: проводят при отсутствии жалоб и отрицательных результатах дыхательного теста 2 раза в год (весной и осенью). Оно имеет профилактическую общеукрепляющую направленность:

1. Фитотерапия противовоспалительными, вяжущими, усиливающими регенерацию травами (льняное семя, зверобой, мята, тысячелистник,

корень аира) 1 : 10, по $\frac{1}{3}$ стакана за 15–20 мин до еды 3 раза в день 3–4 нед.

2. Витаминотерапия комплексными препаратами с микроэлементами (Компливит, Юникап, Мультитабс и т. д.) курсом 1 мес.
3. Бальнеотерапия (воды низкой минерализации 3 мл/кг 3 раза в день через 1 ч после еды в теплом виде без газа) 3–4 нед.

Проведение противорецидивного курса 1 раз в год оптимально в санаторно-курортных условиях.

ЭГДС проводят при наличии жалоб, а также при положительных результатах реакции кала на скрытую кровь или дыхательного теста на Нр. При обнаружении на ЭГДС обострения ЯБ или активного Нр-ассоциированного гастродуоденита лечение вновь начинают с 1-го этапа.

Противорецидивная терапия. Основой противорецидивного лечения ЯБ является эрадикация Нр, которую следует проводить при первом выявлении язвы. При неудаче первой попытки эрадикации желательнее использовать другую схему. Оценку эффективности следует проводить не ранее, чем через 4 нед после окончания медикаментозного курса. При удачной эрадикации рецидивы ЯБДК наблюдаются лишь у 5% больных.

Диспансерное наблюдение осуществляют пожизненно, в первый год после обострения ЯБ его проводят 4 раза в год, со второго года — 2 раза в год. Основным методом динамического наблюдения, кроме опроса и осмотра, является эндоскопический. Следует также оценивать в динамике наличие Нр.

ПИЛОРОСТЕНОЗ

Заболевание детей первых месяцев жизни, вызванное сужением пилорического канала вследствие гипертрофии мышечных волокон привратника. Частота его колеблется от 1 : 150 у новорожденных мальчиков до 1 : 750 у новорожденных девочек [Вегман R., Vaughan V., 1987]. Пилоростеноз относится к группе многофакторных заболеваний, возникновение которых обусловлено сочетанным воздействием генетических и средовых факторов. Все данные указывают на полигенное наследование этой болезни с пороговым эффектом.

Эмпирический риск возникновения повторного случая заболевания в данной семье составляет 2–5%. До сих пор остаются необъясненными диспропорция частот по полу (заболевание преобладает у мальчиков; соотношение мальчиков к девочкам 4–5:1) и влияние порядка рождения (как правило, болеют перворожденные дети).

Патогенез

В настоящее время высказывают следующие точки зрения на происхождение пилоростеноза у грудных детей:

- 1) первичным, врожденным является утолщение всех слоев привратника;
- 2) гипертрофия слоев привратника является вторичной, возникает на почве первичного спазма;
- 3) гипертрофия связана с недостатком развития иннервации в области привратника.

Результаты анализа всевозможных данных подтвердили материнский вклад в возникновение пилоростеноза. Предполагают, что один из механизмов, лежащий в основе этого явления, может заключаться в продукции организмом матери под влиянием стресса (каковым является беременность, особенно первая) какого-то гуморального фактора, возможно гастрина, который затем вызывает гипертрофию привратника у ребенка. По мере того, как накапливаются знания о взаимодействии нейропептидов в мозге и кишечнике, появляется все больше кандидатов на роль нейрогуморальных агентов, опосредующих такое взаимодействие. Можно предположить, что и средовой механизм (стресс), и материнские наследственные факторы оказывают воздействие через этот конечный путь, поражая детей с генетически детерминированной чувствительностью к предполагаемому гормону.

Морфологически при пилоростенозе находят избыточное развитие соединительной ткани и неправильное расположение мышечных волокон с дефицитом нервных клеток в области привратника.

Клиническая картина

Характерен латентный период, заболевание обнаруживают на 2–4-й неделе жизни, хотя у 5% — сразу после рождения. Срыгивания, появляющиеся у ребенка в возрасте 1–2 нед, постепенно переходят в обильную, фонтановидную рвоту. Рвотные массы не содержат желчи, их количество превышает объем предыдущего кормления. Рвота возникает во время или сразу после каждого приема пищи, но иногда через несколько часов после еды и носит интермиттирующий характер. Ребенок постоянно беспокоен, голоден, с жадностью сосет. Стул редкий, объем фекалий небольшой.

Длительная повторная рвота приводит к истощению и обезвоживанию ребенка (сухость слизистых оболочек), метаболическому алкалозу, снижению тургора тканей, изменению температуры тела (понижение) и артериального давления (гипотензия), повышению гематокрита. Поверхностное дыхание, зевание, сонливость, тремор конечностей, мышечная гипотония — клинические эквиваленты гипохлоремии, метаболического алкалоза.

При осмотре ребенка с пилоростенозом выявляют гипотрофию различных степеней, вздутие эпигастральной области и небольшое западение в нижнем отделе живота. Одним из важных симптомов является перистальтика желудка, которая видна при кормлении ребенка и при штриховом раздражении эпигастрия. Волна перистальтики начинается от левого подреберья и, придавая желудку форму песочных часов, распространяется вправо. Симптом наблюдается при поздних стадиях заболевания.

Пальпировать гипертрофированный привратник удастся редко, и не следует проводить эту манипуляцию с применением силы.

У больного ребенка отмечаются редкие мочеиспускания, запор. В поздних стадиях можно наблюдать диспептический, «голодный» стул.

При тяжелых формах пилоростеноза ребенок имеет довольно характерный вид: он бледен, питание резко понижено, подкожный жировой слой почти отсутствует, кожа собирается в складки. Лицо сморщенное, старческое, с типичными поперечными морщинами на лбу. Младенец беспокоен, криклив.

Диагноз

Диагноз пилоростеноза устанавливают на основании характерного анамнеза и данных клинического обследования, подтверждают данными рентгеногастрографии, фиброгастроскопии или ультразвукового исследования. Если диагноз пилоростеноза не вызывает сомнений клинически и при УЗИ, рентгеногастрография может не проводиться.

При рентгенографии используют 5% взвесь бария в 25–30 мл женского молока, вводимую в желудок через зонд. Рентгеновские снимки выполняют через 10–20 мин, а также спустя 3–6–24 ч.

Рентгенологические признаки пилоростеноза подразделяют на прямые и косвенные. К прямым симптомам, характеризующим состояние просвета и стенок пилорического канала, относят:

1. Симптом «антрального клюва» (при введении взвеси в желудок она подходит к пилорическому отделу, происходит открытие пилорического канала и масса заполняет его начальный отдел, затем просвет канала закрывается в результате спазма или гипертрофии мышц стенок, и на рентгенограмме определяют закругленный контур антрального отдела желудка, заканчивающийся клиновидным, клювовидным выступом).
2. Симптом «усика, жгутика», свидетельствующий о сужении и удлинении пилорического канала.
3. Симптом «плечиков», или «фигурной скобки» — своеобразное проявление инвагинации, когда гипертрофированные стенки пилорического канала внедряются в антральный отдел желудка или наоборот,

стенки антрального отдела надвигаются на гипертрофированный ригидный привратник.

4. Избыточно выраженные складки слизистой оболочки в пилорическом канале.

Косвенными симптомами пилоростеноза считают признаки, характеризующие состояние желудка и кишечника (наличие жидкого содержимого в желудке натощак, скудное количество или полное отсутствие газа в кишечнике, замедленная эвакуация бария из желудка, малое заполнение или полное отсутствие контрастирования луковицы двенадцатиперстной кишки).

При фиброэзофагогастроскопии в случае пилоростеноза отмечают точечное отверстие в привратнике, конвергенцию складок слизистой оболочки антрального отдела желудка в сторону суженного привратника, при инсуффляции воздухом привратник не раскрывается, попытка провести эндоскоп в двенадцатиперстную кишку оказывается невозможной. При проведении атропиновой пробы привратник остается закрытым (в отличие от пилороспазма). Во многих случаях выявляют антрум-гастрит и рефлюкс-эзофагит.

Пилоростеноз сопровождается резким увеличением гематокрита, гипохлоремией, развитием метаболического алкалоза, иногда гипокалиемией. В анализах мочи можно обнаружить следы белка, единичные эритроциты.

Дифференциальный диагноз

Пилоростеноз дифференцируют от пилороспазма и сольтеряющей формы адреногенитального синдрома (табл. 105). К более редким формам, нуждающимся в исключении, относятся врожденные сужения пищевода и кардиостеноз, врожденные аномалии двенадцатиперстной кишки, диафрагмальные грыжи пищеводного отверстия.

Лечение

Лечение оперативное — внеслизистая пилоротомия по Фреде—Рамштедту. Предоперационная подготовка — 12 ч—2 сут. Если она длится сутки и более, назначают 10 кормлений по 10 мл грудного молока. Инфузионную терапию проводят с учетом результатов лабораторного обследования и физиологических потребностей в воде (за вычетом энтерального объема), электролитах, белках, углеводах 10% раствором глюкозы, 5% раствором альбумина (0,5 г белка на 1 кг массы тела), белковыми гидролизатами (1 г/кг), 7,5% раствором калия хлорида (1,5 мл/кг), 10% раствором кальция глюконата (1 мл/кг). При 12-часовой подготовке энтеральное питание не назначают и внутривенно капельно вводят половину рассчитанных количеств жидкости.

Таблица 105

Дифференциальная диагностика пилороспазма, пилоростеноза и адреногенитального синдрома (Ю. Е. Вельтищев)

Признак	Пилороспазм	Пилоростеноз	Адреногенитальный синдром
Начало	Первые дни жизни	2–3-я неделя жизни	1-я неделя жизни
Перистальтика желудка	Необильная, наблюдается редко	Характерная, в виде персочных часов	Иногда наблюдается
Пальпация привратника	Нет	В 80–90% случаев удаётся	Нет
Пигментация кожи	Не бывает	Не бывает	Наблюдается
Натрий сыворотки	Нормальный	Уменьшен	Низкий уровень
Калий сыворотки	То же	Низкий	Высокий
Хлор сыворотки	То же	То же	Низкий уровень
КОС	Сдвигов нет	Метаболический алкалоз	Метаболический ацидоз
Экскреция натрия с мочой	Не меняется	Очень низкая	Резко увеличена
Экскреция 17-кетостероидов	То же	Снижена	Резко увеличена (в норме 0,5–1 мг/сут)
Рентгенологическое исследование желудка	Проходимость не нарушена	Задержка контраста в желудке до 24 ч	Эвакуация замедлена

В послеоперационном периоде принята следующая методика ведения:

- 1) через 2–3 ч 7–10 мл 5% раствора глюкозы внутрь;
- 2) еще через 1 ч 10 мл сцеженного грудного молока;
- 3) далее каждые 2 ч по 10 мл грудного молока;
- 4) затем ежедневно прибавляют по 100 мл молока в сутки;
- 5) через 7 дней прикладывают к груди (при естественном вскармливании) на 7 кормлений;
- 6) ежедневно внутривенно вводят раствор глюкозы и раствор Рингера с учетом объема кормлений и суточной потребности.

Затем ребенка переводят в терапевтическую клинику, где проводят дальнейшую коррекцию диеты.

Профилактика

Профилактика пилоростеноза не разработана.

Прогноз

Прогноз при своевременной диагностике благоприятный.

ОСТРАЯ ДИАРЕЯ

Острые расстройства пищеварения являются распространенной патологией у детей. Частота заболевания зависит от уровня цивилизации, социального статуса, экологических факторов. По данным ВОЗ, смертность от острых кишечных заболеваний составляет в отдельных странах 50–70% от общей смертности детей в возрасте до 5 лет.

К острым расстройствам пищеварения предрасполагают анатомо-физиологические особенности желудочно-кишечного тракта ребенка, такие как снижение слизеобразующей функции кишечника, особенности биоценоза, высокий рН желудочного сока, низкое содержание секреторного IgA, пониженный иммунитет при отсутствии грудного вскармливания, низкий запас транспортных систем, регулирующих реабсорбцию натрия, хлора и других электролитов, физиологическая настроенность ребенка на гипергидратацию, низкая барьерная функция кишечника, пониженная дезинтоксикационная функция печени. Острые желудочно-кишечные инфекции вызываются патогенными кишечными бактериями, условно-патогенными микробами, а также различными вирусами. Ограниченные возможности полного лабораторного обследования приводят к тому, что практически у 50–75% больных этиология острого желудочно-кишечного заболевания не устанавливается и они остаются этиологически не расшифрованными («кишечная инфекция не установленной этиологии»). Кроме того, в эту группу, несомненно, попадают больные, у которых кишечные расстройства являются результатом дисбактериоза, а также дети, кишечные расстройства которых вызваны нарушением режима питания.

Любой понос — выделение стула в количестве более 10 г/кг в сутки — это клинические проявления нарушения всасывания воды и электролитов в кишечнике. В патогенезе поноса участвуют 4 основных механизма: кишечная гиперсекреция, повышение осмотического давления в полости кишки, нарушения транзита кишечного содержимого и кишечная гиперэкссудация.

В соответствии с ними различают преимущественно секреторную (гипоосмолярную), гиперосмолярную, экссудативную, гипер- и гипокинетическую диарею (рис. 45, табл. 106).

Перечисленные механизмы тесно связаны между собой, и тем не менее, для каждого заболевания характерен преобладающий тип поноса. При острых кишечных инфекциях причиной поноса является повышенная секреция воды и электролитов. Секреторный эффект осуществляется через медиатор 3–5-АМФ. Уровень данного вещества повышается либо путем возрастания активности аденилатциклазы, которая катализирует его синтез через АТФ, либо путем снижения активности фосфодиэстеразы, которая превращает циклическую АМФ в 3–5-АМФ.

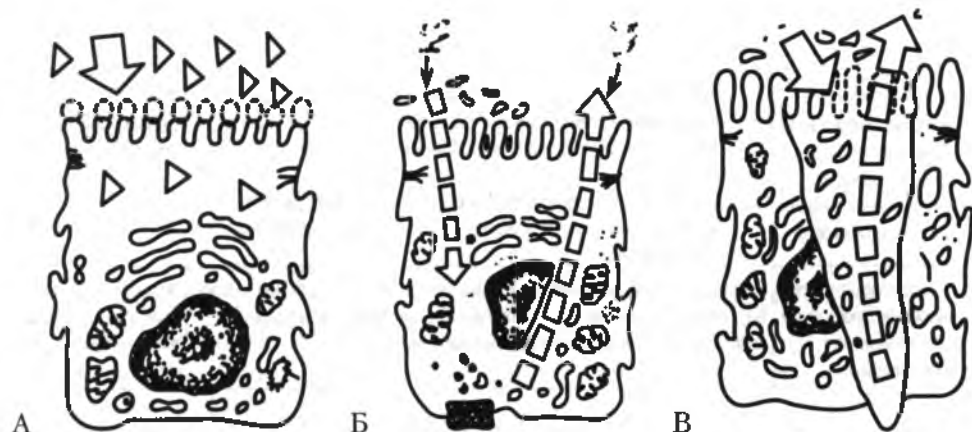


Рис. 45. Механизм развития диареи при агрессии ротавирусов (А), токсигенных эшерихий (Б), инвазивных бактерий (В) по А. Н. Мазанковой (1997).

А — ротавирусы размножаются на поверхности энтероцитов и блокируют лактазу, приводя к повышению осмолярности в нижних отделах кишечника и водянистой диарее. Б — эшерихии фиксируются на слизистой оболочке и секретируют токсин, проникающий в энтероцит, стимулируя секрецию за счет активации аденилатциклазы, а значит, синтеза цАМФ. В — инвазивные бактерии (сальмонеллы, шигеллы, кампилобактер) пенетрируют в клетки, вызывая деструкцию слизистой оболочки.

Таблица 106

Патогенез диарей

Тип поноса	Патогенетические механизмы	Стул
1	2	3
1. Гиперсекреторная диарея (повышенная секреция воды и электролитов в просвет кишки)	1.1. Пассивная секреция (увеличение гидростатического давления вследствие поражения лимфатических сосудов кишечника) 1.2. Активная секреция 1.2.1. Секреторные агенты, связанные с активацией системы аденилатциклаза — цАМФ (желчные кислоты, жирные кислоты с длинной цепью; бактериальные энтеротоксины — холерный, кишечной палочки, термолабильный) 1.2.2. Секреторные агенты, связанные с другими внутриклеточными вторичными мессенджерами (слабительные; ВИП, глюкагон, серотонин, простагландины, кальцитонин; бактериальные токсины — стафилококк, клостридиум перфрингенс и др.)	Обильный, водянистый, в копрограмме нет лейкоцитов
2. Гиперосмолярная диарея (сниженная абсорбция воды и электролитов)	2.1. Нарушения переваривания и всасывания 2.1.1. Нарушения всасывания (глutenовая энтеропатия, ишемия тонкой кишки, врожденные дефекты абсорбции) 2.1.2. Нарушения мембранного пищеварения (дисахаридазные недостаточности и др.) 2.1.3. Нарушения полостного пищеварения (дефицит панкреатических ферментов, желчных кислот) 2.2. Недостаточное время контакта химуса с кишечной стенкой	Полифекалия, стеаторея

Окончание табл. 106

1	2	3
3. Гипер- и гипокинетическая диарея (повышенная или пониженная скорость продвижения кишечного содержимого)	3.1. Повышенная скорость продвижения кишечного содержимого (неврогенная стимуляция; гормональная стимуляция — секретин, панкреозимин, серотонин; фармакологическая стимуляция) 3.2. Замедленная скорость продвижения кишечного содержимого (склеродермия, сочетающаяся с синдромом бактериального обсеменения)	Жидкий или кашицеобразный, необильный
4. Гиперэкссудативная диарея («оброс» воды и электролитов в просвет кишки)	Воспалительные болезни кишечника (язвенный колит, болезнь Крона); кишечные инфекции с цитотоксическим действием (дизентерия, сальмонеллез); энтеропатии с потерей белка	Жидкий, необильный, кровь, слизь, в копрограмме — лейкоциты

Холерный эндотоксин и многие другие бактериальные токсины повышают активность аденилатциклазы в кишечной стенке. Способностью увеличивать секрецию натрия и воды в просвет кишки обладают также некоторые желудочно-кишечные гормоны, а также ряд слабительных, касторовое масло. Осмотическое давление кишечного содержимого при секреторной диарее значительно ниже осмотического давления плазмы крови. Различия в стуле при осмотической и секреторной диарее представлены в табл. 107.

Таблица 107

Различия осмотической и секреторной диарей

Стул	Осмотическая диарея	Секреторная диарея
Электролиты	Натрий менее 70 ммоль/л	Натрий более 70 ммоль/л
Осмотический «пробел»*	Более 100 мосмоль	Менее 50 мосмоль
pH	Менее 5	Более 6
Редуцирующие вещества	Имеются	Отсутствуют
Объем	Менее 20 мл/кг в сутки	Более 20 мл/кг в сутки
После голодной паузы	Менее 10 мл/кг в сутки	Более 20 мл/кг в сутки
Кровь, гной, жиры	Могут быть	Отсутствуют

* Осмотический «пробел» — осмолярность жидкого стула за вычетом суммы концентраций электролитов стула.

Клинические особенности поносов в значительной степени зависят от возраста больного, от причины, продолжительности, тяжести и локализации поражения кишечника. Поносы могут быть острыми и хроническими. Продолжительность острого поноса не превышает 2–3 нед. Этиология его в большинстве случаев связана с инфекцией. Кровавый жидкий стул указывает на повреждение слизистой оболочки кишечника патогенными микробами типа шигелл Флекснера, кампилобактер, кишечной палочкой с энтеропатогенными свойствами.

Ориентировочный алгоритм при пищевых отравлениях следующий:

- начало в течение 1–6 ч после употребления контаминированного микробами пищевого продукта с тошноты, рвот и коллаптоидного состояния без лихорадки — экзотоксин золотистого патогенного стафилококка;
- абдоминальные колики и диарея без лихорадки в течение 8–36 ч — *Clostridium perfringens*, *Bacillus cereus*;
- лихорадка, абдоминальные колики и диарея на протяжении 16–48 ч — *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter jejuni*, инвазивные *E. Coli*;
- абдоминальные колики, водянистая диарея в течение 16–72 ч, иногда тошнота, лихорадка — холера, *Vibrio parahaemolyticus*, энтеротоксигенные *E. Coli*;
- лихорадка, абдоминальные колики без диареи в течение 16–48 ч — *Yersinia enterocolitica*;
- тошнота, рвоты, параличи черепно-мозговых нервов, птоз, диплопия, хриплый голос — ботулизм (*Clostridium botulinum*).

Для диагностики бактериальных диарей основное значение имеет обнаружение нейтрофилов в стуле и посевы кала.

Лечебно-тактические мероприятия при острой инфекционной диарее во многом зависят от тяжести и вида дегидратации, степени тяжести инфекционного токсикоза (лихорадка, нарушения периферического кровообращения, нарушения сознания, судороги и судорожная готовность) (рис. 46).

В табл. 108 приведены основные признаки различных видов дегидратации.

Таблица 108

Основные признаки различных видов дегидратации (Дж. Левн, 1990)

Признак	Дегидратация		
	изотоническая	соледефицитная	вододефицитная
Сознание	Сомнолентность	Кома	Возбуждение
Кожа:			
цвет	Серый	Серый	Обычный, розовый
температура	Холодная	Холодная	Теплая
тургор	Понижен	Дряблый	Эластичный
Слизистые оболочки	Сухие	Сухие	Запекшиеся
Глазные яблоки	Запавшие, мягкие	Запавшие, мягкие	Запавшие
Большой родничок	Запавший	Запавший	Запавший
Пульс	Частый	Частый	Умеренно частый
Артериальное давление	Низкое	Очень низкое	Умеренно снижено

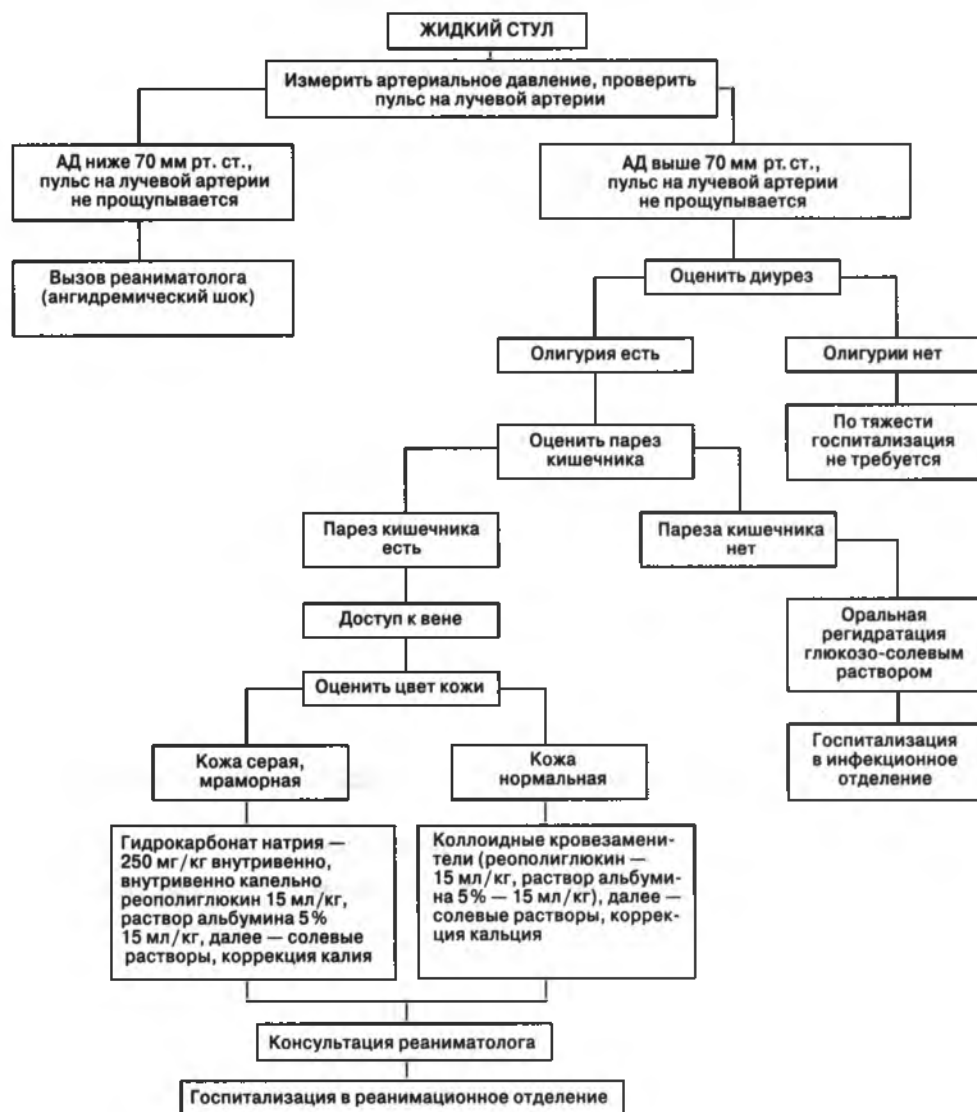


Рис. 46. Алгоритм поведения врача при диарее у ребенка (Э. К. Цыбулькин).

Оценка тяжести дегидратации в соответствии с рекомендациями ВОЗ приведена в табл. 109.

Таблица 109

Оценка тяжести дегидратации у детей (рекомендации ВОЗ)

Признак	Степень обезвоживания (% потери массы тела)		
	легкая (4–5%)	средней тяжести (6–9%)	тяжелая (10% и более)
1	2	3	4
Стул	Жидкий, 4–6 раз в сутки	Жидкий, до 10 раз в сутки	Водянистый, более 10 раз в сутки
Рвота	1–2 раза	Повторная	Множественно
Жажда	Умеренная	Резко выражена	Слабое желание пить
Внешний вид	Ребенок возбужден, капризен	Беспокойство или заторможенность, состояние напряженности и тревоги	Сонливость, ребенок может быть в бессознательном состоянии
Эластичность кожи	Сохранена	Снижена (кожная складка расправляется замедленно)	Резко снижена (кожная складка расправляется через 20 с)
Глаза	Нормальные	Запавающие	Резко западают
Слезы	Есть	Нет	Нет
Большой родничок	Нормальный	Западает	Резко втянут
Слизистые оболочки	Влажные или слегка суховаты	Суховатые	Сухие, резко гиперемированы
Тоны сердца	Громкие	Приглушены	Глухие
Тахикардия	Отсутствуют	Умеренная	Выраженная
Пульс на лучевой артерии	Нормальный или слегка учащен	Быстрый, слабый	Частый, нитевидный, иногда не прощупывается
Цианоз	Отсутствует	Умеренный	Резко выражен
Дыхание	Нормальное	Умеренная одышка	Глубокое, учащенное
Голос	Сохранен	Ослаблен	Нередко афония
Диурез	Нормальный	Снижен	Значительно снижен (отсутствует в течение 6–8 ч)
Температура тела	Нормальная или повышена	Часто повышена	Ниже нормальной

При выявлении у ребенка диареи (даже при отсутствии клинических признаков обезвоживания) необходимо сразу же приступить к оральному введению жидкости. Для этого рекомендуют глюкозо-солевые растворы

для пероральной регидратации. Их готовят путем растворения одного пакета глюкозо-солевой смеси в 1 л чистой питьевой воды, предварительно прокипяченной и охлажденной. Смесь солей может иметь следующий состав. «Глюкосолан»: натрий хлорида 3,5 г; калий хлорида 1,5 г; натрий бикарбонат 2,5 г; глюкоза 20 г. «Регидрон» (фирма «Орион», Финляндия): натрий хлорида 3,5 г; калий хлорида 2,5 г; натрий цитрата 2,9 г; декстроза 1 г. Каждые 12–24 ч следует заново готовить свежий раствор солей, приготовленный раствор кипячению не подлежит.

При отсутствии официальных препаратов раствор можно приготовить в домашних условиях — к 1 л кипяченой воды добавляют $\frac{3}{4}$ чайной ложки поваренной соли, 1 чайную ложку питьевой соды, 8 чайных ложек сахарного песка и 1 чайную чашку фруктового (апельсинового) сока как источник калиевых солей.

Для того, чтобы восстановить состояние нормальной гидратации организма, обычно достаточно ввести от 50 до 60 мл глюкозо-солевого раствора в расчете на 1 кг массы тела ребенка (в зависимости от степени обезвоживания) — расчет по формуле:

$$\text{Процент потери массы тела} \times 10 \times \text{массу тела в кг.}$$

Это количество жидкости необходимо вводить в течение первых 4–6 ч после начала лечения, давая малышу каждые несколько минут небольшие порции раствора. Если через 4–6 ч состояние больного хотя и улучшилось, но признаки дегидратации полностью не исчезли, в течение последующих 4–6 ч можно ввести такое же количество раствора. Обычно общее количество жидкости в сутки достигает 150 мл/кг массы тела в сутки.

Во время пероральной регидратации проводят учет потерь жидкости со стулом, мочой и рвотой путем взвешивания сначала сухих, а затем использованных пеленок, а также измерение температуры. Осложнения при проведении пероральной регидратации не возникают, если соблюдают все правила ее проведения (показания, количество, дробность введения). При неправильном ее проведении могут возникать:

- рвота — при слишком быстром отпаивании большим количеством раствора (особенно через соску); пероральную регидратацию на время прекращают;
- отеки — при избыточном введении раствора, неправильном применении бессолевых жидкостей; в этих случаях пероральную регидратацию прекращают и вводят диуретики в возрастных дозах.

Признаками улучшения состояния являются: прекращение рвоты, нормализация кормления через рот, улучшение психического состояния ребенка, нормализация мочеотделения.

Поддерживающая терапия раствором солей проводится до тех пор, пока не прекратится диарея. Объем вводимого в этот период солевого раствора должен точно соответствовать объему жидкости, потерянной организмом в результате диареи. Детям в возрасте до 2 лет следует давать по 50–100 мл глюкозо-солевого раствора после дефекации, при желании больные дети могут получать дополнительно простую питьевую воду, чай, отвар шиповника или другие аналогичные жидкости. Важным субъективным показателем требуемого количества лечебного раствора является жажда ребенка. Не следует опасаться чрезмерного введения жидкости, так как на ранней стадии заболевания нормальное функционирование почек обеспечивает экскрецию излишнего количества воды и солей. Продолжение приема питательных веществ во время острых диарейных заболеваний имеет важное значение для предупреждения вредных последствий голодания. Прием пищи следует продолжать, так как значительная часть кишечника сохраняет способность всасывать подавляющее большинство питательных веществ (обычно за исключением лактозы коровьего молока).

Учитывая, что усвоение грудного молока при диарейных заболеваниях не нарушается, детей, находящихся на естественном вскармливании, следует продолжать кормить в перерывах между приемами лечебного глюкозо-солевого раствора, сохраняя при этом физиологический ритм кормления, 6–7 раз в сутки в зависимости от возраста ребенка.

В первые сутки объем питания зависит от аппетита малыша, питание можно сокращать не более чем до 50–75% от возрастного объема пищи, а затем в течение 2–3 дней увеличивать до возрастной нормы. Для детей, находящихся на искусственном вскармливании, назначают разгрузку в питании на 6–8 ч, а затем дают разведенные молочные смеси в половине от обычной нормы дозы (лучше — кисломолочные) с последующим восстановлением нормального объема питания.

После полной регидратации и восстановления аппетита ребенку следует давать хорошо проваренную, протертую, легкоусвояемую безлактозную пищу (рис, злаки, бананы, картофель, яблоки, морковь, яйца, рыбу, мясной фарш, супы и др.). Такая пища способствует всасыванию электролитов, воды и предупреждает развитие дистрофии. Считают, что при острых вирусных гастроэнтеритах восстановление кишечного эпителия происходит через 7–10 дней после окончания экскреции вируса, хотя у детей до 1 года этот процесс может затягиваться до 6–12 нед. Напомним, что в норме кишечный эпителий самозаменяем каждые 3–5 дней.

Этиотропная терапия острых расстройств приведена в руководствах по инфекционным заболеваниям у детей. При «диарее путешественников» детям назначают Смекту, а если есть признаки бактериальной инфекции — Бактрим (Бисептол). При пищевых отравлениях показаны холестирамин,

Полифепан, Смекта. Особенно эффективен как неспецифическое противодиарейное средство Полифепан.

Ротавирусная инфекция

Ротавирусная инфекция — острое инфекционное заболевание вирусной природы, протекающее, как правило, в форме гастроэнтерита.

Этиология

Род *Rotavirus* является представителем семейства *Reoviridae*. Вирион ротавируса состоит из капсида с двойной оболочкой, диаметр вириона 70 нм. Тип симметрии икосаэдрический. Геном, включающий 11 сегментов, представлен двуспиральной РНК. Вирус имеет 5 различающихся антигенных групп (от А до Е). Вирусная группа А ответственна за диарею у детей раннего возраста, группы В и С могут вызывать гастроэнтерит у взрослых. Репликация ротавирусов в организме человека происходит исключительно в эпителиальных клетках тонкого кишечника. Внешний вид вирусных частиц напоминает колесо с широкой ступицей, короткими спицами и четко очерченным ободом, поэтому их стали называть ротавирусы (лат. «rota» — колесо).

Эпидемиология

Ротавирусная инфекция встречается повсеместно. К возрасту 3 лет практически каждый ребенок хотя бы однажды перенес заболевание, вызванное ротавирусом. В областях с умеренным климатом ротавирусная инфекция носит сезонный характер, преобладая в холодные зимние месяцы. Ротавирусы являются наиболее важной причиной поносов, сопровождающихся тяжелой дегидратацией, у детей в возрасте до 2 лет как в развитых, так и в развивающихся странах. Они ответственны за 30–50% всех случаев диареи, требующих госпитализации или проведения интенсивной регидратационной терапии. Несмотря на то, что ротавирусная инфекция прежде всего поражает детей раннего и младшего возраста, она также часто вызывает понос у взрослых членов семьи, где болен ребенок, лиц пожилого возраста и лиц с ослабленным иммунитетом. Ротавирусная инфекция в 25% случаев служит причиной «диареи путешественников». В подавляющем большинстве случаев ротавирусные инфекции протекают субклинически или вызывают нетяжелые желудочно-кишечные расстройства, не требующие госпитализации. Субклинически протекающие инфекции были также обнаружены у новорожденных. У детей на естественном вскармливании развиваются легкие и среднетяжелые формы болезни. Возможны реинфекции, чаще у взрослых, контактировавших с больными детьми. Ротавирусы патогенны также для большого числа млекопитающих и птиц различных видов. Это, однако, не означает, что штаммы ротавирусов, патогенные

для животных, могут вызывать заболевание у человека в естественных условиях. Во внешнюю среду ротавирусы в громадных количествах (до 10^{10} вирусных частиц на 1 г) попадают с фекалиями. Предполагают, что распространение ротавирусов происходит именно фекально-оральным путем, хотя возможна ингаляционная передача. Отмечается длительное (до 20 дней от начала болезни) выделение вируса со стулом.

Патогенез

Ротавирусы поражают и вызывают гибель зрелых клеток тонкого кишечника, несущих на своей верхушке ворсинки. Зрелые эпителиальные клетки замещаются незрелыми, не способными адекватно абсорбировать дисахариды или другие питательные вещества. Ротавирусная инфекция приводит к осмотической диарее вследствие угнетения активности лактазы, нарушения гидролиза лактозы и других питательных веществ. Внутриклеточный метаболизм циклического аденозинмонофосфата не задействован в патогенезе ротавирусной инфекции. Тяжесть болезни в основном зависит от выраженности и вида дегидратации.

Клиника

Ротавирусная инфекция детей может протекать в различных клинических формах. Наиболее часто (у 65–70 % больных) она развивается как ротавирусный гастроэнтерит. Гастритическую форму выявляют у 3–5 % детей старше 3 лет. Предполагают существование респираторных форм инфекции.

После инкубационного периода (24–48 ч) ребенок становится беспокойным, отказывается от еды, температура тела повышается до субфебрильных цифр. Подъем температуры тела сопровождается повторной рвотой. В этот же день несколько часов спустя появляется обильный, частый (5–10 раз в сутки), водянистый, с небольшим количеством слизи, иногда зеленого цвета стул. Нередко могут развиваться симптомы токсикоза, обезвоживания. У большинства больных детей имеют место несильные ноющие или схваткообразные боли в эпи- и мезогастрии.

Важнейшей особенностью ротавирусного гастроэнтерита является сочетание (у значительного числа больных) симптомов гастроэнтерита и интоксикации с поражением верхних дыхательных путей в виде ринита, ринофарингита, фарингита, однако данных о том, что ротавирусы способны реплицироваться в дыхательных путях, мало.

Гемограмма с тенденцией к лейкопении в разгар болезни, СОЭ нормальная.

Обычно течение ротавирусной инфекции бывает непродолжительным. Выраженная симптоматика сохраняется на протяжении 1–2 дней. Параллельно со снижением температуры тела прекращается рвота, исчезают

симптомы токсикоза и эксикоза, в испражнениях появляются каловые массы. Обычно выздоровление наступает через неделю.

Диагноз

Поскольку ротавирусы в большом количестве выделяются во внешнюю среду с фекалиями, диагностика относительно проста. Она направлена на обнаружение цельных вирионов, вирусного антигена, вирусоспецифических РНК в копрофильтратах, а также специфической сероконверсии (иммуноферментный анализ, латексагглютинация и реакция коагглютинации — для выявления ротавирусного антигена в фекалиях с первых дней болезни; реакция нейтрализации и торможения гемагглютинации с ротавирусным антигеном с 4–5-го дня — для обнаружения специфических антител в крови. Диагностическим считают нарастание титров в парных сыворотках в 4 и более раз, а также титр при однократном исследовании 1:16 и выше).

Лечение

Предусматривает, прежде всего, регидратацию и исключение питания молоком, так как при вирусных диареях развивается непереносимость лактозы. Показан перевод детей, получающих искусственное вскармливание, на кислые смеси. Грудное вскармливание сохраняют. Внутрь назначают глюкозо-солевые растворы (см. выше). При лечении ротавирусной диареи используют Смекту, Полифепан, а при длительном выделении вируса дают внутрь однократно иммуноглобулин в дозе 300 мг/кг массы тела. Антибактериальная терапия, особенно антибиотики, при ротавирусном гастроэнтерите не показана. Госпитализацию проводят по клиническим и эпидемиологическим показаниям. Специфических противоэпидемических средств нет.

Прогноз

Прогноз благоприятный. Прогресс в создании живых ослабленных вакцин позволяет надеяться, что в следующем десятилетии профилактика будет осуществляться посредством вакцинации.

Кампилобактериоз

Кампилобактериоз — острая кишечная зоонозная инфекция, которая характеризуется преимущественным поражением желудочно-кишечного тракта, протекает чаще всего в виде гастроэнтеральных, реже генерализованных форм и нередко сопровождается токсико-аллергической симптоматикой.

Этиология

Возбудитель (*C. jejuni*, *C. coli*) — грамотрицательная подвижная палочка из семейства *Spirilla clal*, являющаяся причиной диарей у животных.

Эпидемиология

Основным источником инфекции для человека являются домашние животные и птицы. Доля кампилобактериоза среди острых кишечных инфекций у детей составляет от 4 до 7%, но в Великобритании — это самый частый возбудитель бактериальных диарей. Наиболее часто кампилобактериоз выявляют у больных в возрасте от 1 года до 3 лет, отмечается выраженная сезонность (летние месяцы). Заболевание может протекать в виде спорадических случаев, но регистрируют также крупные водные и молочные вспышки. Больные в острой фазе болезни могут быть заразными, возбудитель выделяется со стулом 2–3 нед, но при этиотропном лечении — 1–2 дня.

Патогенез

Основным патогенетическим фактором является энтероадгезивность кампилобактера, то есть способность прилипать к эпителию пейеровых бляшек эпителиоцитов различных отделов кишечника и желудка, с последующим развитием токсемии и диарейного синдрома, обусловленного кишечной гиперсекрецией и местными изменениями в желудочно-кишечном тракте.

Клиника

Инкубационный период от 1 до 7 дней. Кампилобактериоз характеризуется острым началом заболевания, умеренно выраженной температурной реакцией, появлением симптомов интоксикации, рвоты, частым развитием гемоколита, умеренной выраженностью диареи (у большинства детей частота стула не выше 10 раз в сутки). Стул — водянистый, в большом количестве, нередко с примесью слизи, крови. У новорожденных и детей первых месяцев жизни кровавая диарея может быть единственным проявлением инфекции. Длительность диареи около 1 нед. Патогномоничным симптомом кампилобактериоза у детей является развитие схваткообразных болей в животе (вокруг пупка, в правой подвздошной области), сопровождающихся резким беспокойством ребенка, что побуждает проводить дифференциальный диагноз с хирургическими заболеваниями. Боль в животе нередко возникает за 2 дня до начала диареи. Наряду с изменениями со стороны кишечника у детей часто выявляют внекишечные очаги поражения (паренхиматозный безжелтушный гепатит, поражение поджелудочной железы, острый холецистит, нодозная эритема, реактивный артрит). Встреча-

ются случаи специфического аппендицита. У детей раннего возраста возможна генерализация процесса.

В периферической крови при всех формах заболевания отмечается умеренный лейкоцитоз с нейтрофилезом, увеличение СОЭ до 15–35 мм/ч.

Рецидивирующее течение болезни наблюдается у 20% больных. Ведущим симптомом рецидивов является диарея.

Диагноз

Диагноз кампилобактериоза устанавливают на основании выделения микроорганизмов из фекалий при бактериологическом исследовании.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз проводят с шигеллезом, сальмонеллезом, с желудочно-кишечной формой иерсиниоза, с энтеропатогенными эшерихиозами.

Лечение

Лечение кампилобактериоза включает пероральную регидратацию глюкозо-солевыми растворами. Как и при других острых кишечных инфекциях, назначают диету в соответствии с возрастом ребенка, с тяжестью и выраженностью кишечного синдрома. В качестве этиотропных средств используют эритромицин или современные макролиды, ципрофлоксацин в возрастных дозах курсом 5–7 дней. По показаниям назначают спазмолитические средства, эубиотики. Показания к госпитализации — клинические.

Противоэпидемические мероприятия. Показано мытье рук и разделочных досок с водой и мылом после контакта с сырой домашней птицей; обеззараживание воды; личная гигиена; при выявлении заболевания противоэпидемические мероприятия, как и при других диарейных инфекционных заболеваниях.

Прогноз

Заболевание в большинстве случаев имеет благоприятное течение и заканчивается выздоровлением в течение 1–4 нед. Осложнения (кишечное кровотечение, перитонит) редки.

Алиментарная диспепсия у младенцев

Алиментарная диспепсия — это болезнь детей грудного возраста, возникающая вследствие несоответствия объема и (или) состава пищи физиологическим возможностям ребенка (по ее утилизации) и проявляющаяся желудочно-кишечными расстройствами.

Патогенез

В ряде фундаментальных работ прошлых лет было показано, что при диспепсии имеется астеническая реакция секреции, меньшее выделение желудочного сока и более быстрое опорожнение желудка. Вследствие этого в кишечник поступает пища, недостаточно ферментативно обработанная и не полностью расщепленная. Это создает условия для повышения жизнедеятельности постоянной нормальной микрофлоры кишечника. Не полностью расщепленная пища подвергается в кишечнике легкому брожению. Бактериальное расщепление пищевых компонентов содействует образованию больших количеств токсических продуктов (газы, индол, скатол и др.).

Раздражение рецепторов слизистой оболочки желудка и кишечника измененным составом химуса ведет к появлению рефлекторных защитных реакций в виде срыгиваний, рвот, усиления перистальтики, увеличения отделения слизи железами кишечника и диареи.

Кислоты, в избытке образующиеся в кишечнике, подвергаются нейтрализации щелочными и щелочноземельными солями (Ca, Mg, Na, K), которые вступают в соединение с жирными кислотами, образуя мыла жирных кислот. Последние и имеют в каловых массах вид беловатых комочков.

Сдвиги в кислотно-основном состоянии, биохимических анализах крови являются, как правило, незначительными и быстро проходящими.

Клиническая картина

Заболевание начинается остро. Ребенок становится более вялым, временами беспокойным, менее активно сосет грудь или не высасывает должный объем из рожка, у него может быть нарушен сон.

Главными симптомами алиментарной диспепсии являются: срыгивания, иногда рвота, диарея, остановка в прибавках массы тела. Стул учащается до 5–8 раз в сутки. Фекальные массы неравномерные, жидкие, желто-зеленого цвета, с примесью небольшого количества слизи и белых комочков, нередко с неприятным запахом. При бурном газообразовании кал выбрасывается струей. Учащенные выделения и кислая реакция кала довольно быстро вызывают раздражение вокруг заднепроходного отверстия.

Клиническую картину могут дополнять такие симптомы, как запах изо рта, обложенность языка, вздутый живот, урчание, видимая перистальтика кишок, временами боли (кишечные колики), вызывающие крик и плач ребенка, признаки легкого обезвоживания (см. табл. 109).

Диагноз и дифференциальный диагноз

Базируются на данных анамнеза, оценке эпидемиологической ситуации, типичной клинической картине. Отсутствие быстрого эффекта от правильно назначенного лечения, наличие повышенной температуры тела, симптомы инфекционного токсикоза, безусловно, требуют назначения

бактериологического исследования кала для исключения инфекционной природы заболевания. Бактериологическое исследование необходимо также в случае, если в детском коллективе, который посещает ребенок, диспептические расстройства возникают у нескольких детей.

В конце неонатального периода иногда приходится наблюдать несколько учащенный стул, напоминающий диспептический. Это так называемая «физиологическая диспепсия новорожденных» — транзиторное явление периода адаптации к условиям внеутробного питания. Дети не проявляют беспокойства, срыгивания у них редки, масса тела нарастает нормально. При такой дисфункции кишечника лечение не требуется, но необходим контроль за количеством высасываемого молока, так как дети повторнородящих женщин с хорошей лактацией иногда высасывают излишнее его количество. На фоне режима свободного кормления к подобной дисфункции может приводить чрезмерно большое количество прикладываний к груди.

У грудных детей, находящихся на естественном вскармливании, бывает учащенный стул зеленоватого цвета, неравномерной консистенции, напоминающий диспептический. В этом случае речь идет о так называемом «голодном стуле» у систематически недокармливаемых детей. Эти малыши жадно сосут, проявляют беспокойство сразу по окончании кормления и не выдерживают интервалов между приемами пищи. Контрольное кормление позволяет выявить причину, а введение докорма приводит к быстрой нормализации функции кишечника и улучшает состояние ребенка.

Лечение

Терапию необходимо назначать в зависимости от возраста и преморбидного фона, способа вскармливания ребенка и причины, вызвавшей диспепсию (перекорм, нарушение ритма кормления, изменение условий питания, введение новой пищи). Принципы диетотерапии при диарее изложены выше.

Лекарственное лечение алиментарной диспепсии является ограниченным. При упорных срыгиваниях, рвоте показано промывание желудка. При выраженном метеоризме и диарее целесообразно назначение Смекты (лекарственное вещество природного происхождения, обладающее протективным действием в отношении слизистой оболочки кишечника и выраженными адсорбирующими свойствами). Детям до 1 года назначают 1 пакетик (3 г активного вещества) в сутки; от 1 до 2 лет — 2 пакетика в сутки; старше 2 лет — 2–3 пакетика в сутки. Содержимое пакетика растворяют в детском рожке, в 50 мл воды, и выпаивают в 2–3 приема. Возможно смешивание с кашей или детским питанием. В периоде репарации назначается короткий курс ферментных препаратов (Абомин, Панкреатин).

Прогноз

Прогноз вполне благоприятный.

ХРОНИЧЕСКАЯ ДИАРЕЯ

В отличие от острой диареи, описанной выше, хроническая диарея у детей предполагает более 3 эпизодов стула ежедневно на протяжении более 3 нед. В течение многих лет ведущей причиной хронической диареи у детей считался «хронический неспецифический энтерит» (или «хронический энтероколит»). Эти термины утвердились вследствие общности клинической и морфологической картины большинства заболеваний тонкой кишки. Действительно, морфологическое исследование биоптатов тонкой кишки при хронической диарее обычно выявляет воспалительные и атрофические изменения. Клиническая картина обычно характеризуется двумя основными синдромами: местным и общим. Первый является результатом нарушенного пищеварения, второй — результатом нарушенного всасывания в тонкой кишке.

Проявлениями *местного энтерального синдрома* являются: диарея, полифекалия, метеоризм, флатуленция, боли в средних отделах живота, болезненность и урчание при пальпации. *Общий энтеральный синдром* характеризуется нарушениями трофики, физического развития, изменением кожи и ее придатков, зубов, костей, мышц, внутренних органов, эндокринными расстройствами. При этом в крови могут быть выявлены анемия, гипокальциемия, гипохолестеринемия и т. д.

Изменения функциональных проб, свидетельствующих о нарушении переваривания и всасывания основных ингредиентов — пробы Ван-де-Камера, пробы с d-ксилозой, йодолиполом и т. д. — неспецифичны. Все это послужило основанием объединить разные по этиологии и патогенезу заболевания единым термином «хронический энтерит». Однако стремление к кажущейся определенности терминологии не прояснило сущности заболевания и привело лишь к упрощенной схематичности в лечении.

Достижения последних лет, появившиеся возможности для более глубокого эндоскопического, морфологического, иммунологического, микробиологического исследований показали, что патология тонкой кишки, хотя и характеризуется общими клиническими симптомами, может быть совершенно различной по сути и требовать неодинаковых терапевтических подходов. Поэтому постановка предварительного диагноза, каким является «синдром мальабсорбции», побуждает к дальнейшему поиску и выявлению конкретных причин, проявляющихся этим синдромом.

СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ

Под синдромом мальабсорбции понимают нарушения пищеварения и всасывания в тонкой кишке, в основе которых лежат генетически детерминированные или сформировавшиеся при стойком повреждении

дефекты ферментных систем, приводящие к нарушениям процессов метаболизма.

Этиология

Генетически детерминированные (первичные) формы мальабсорбции наследуют обычно по аутосомно-рецессивному типу, но могут быть обусловлены также генными мутациями, возникающими в результате различных неблагоприятных влияний на плод. Последние приводят к выключению синтеза специфических энзимов или к грубым нарушениям структуры, резко снижающим функциональную активность эпителия тонкой кишки.

Приобретенные (вторичные) формы мальабсорбции являются результатом повреждения кишечного эпителия вследствие различных заболеваний (инфекции, паразитозы, опухоли, пищевая аллергия), пороков ЖКТ, резекции тонкой кишки, но могут иметь и внекишечное происхождение (заболевания поджелудочной железы и печени, иммунодефицитные состояния, некоторые эндокринные заболевания, опухоли).

Нарушение кишечного всасывания, как патофизиологическое явление, может лежать в основе очень широкого круга заболеваний (их более 70), в их числе заболевания аминокислотного обмена, мегалобластические анемии, витамин D-резистентный рахит и т. д. Однако с клинической точки зрения термин «мальабсорбция» применим лишь к тем из них, которые сопровождаются энтеральным синдромом и недостаточностью питания.

Классификация

На VIII Всемирном конгрессе гастроэнтерологов в 1977 г. было предложено различать 3 типа мальабсорбции (табл. 110):

I. *Внутриполостная*, когда нарушено полостное пищеварение вследствие дефицита ферментов поджелудочной железы, в меньшей степени — желчи. Причиной ее могут быть: у детей раннего возраста — муковисцидоз, врожденные гипоплазии поджелудочной железы, дефицит энтерокиназы, редко — тяжелые холепатии; у более старших детей — хронический панкреатит, цирроз печени.

II. *Энтероцеллюлярная*, когда нарушено мембранное пищеварение или всасывание вследствие дефекта ферментных систем самого энтероцита. С рождения могут проявляться заболевания, связанные:

- а) с нарушением расщепления пищевых ингредиентов (дисахаридазная недостаточность);
- б) с нарушением мембранного транспорта (мальабсорбция глюкозы-галактозы, врожденная хлоридная или натриевая диарея);

Таблица 110

Классификация синдрома мальабсорбции

№	Тип	Признак	Заболевания
I	Внутриполостная	Стеаторея панкреатического типа (нейтральный жир)	– муковисцидоз – врожденные гипоплазии поджелудочной железы – дефицит энтерокиназы – хронический панкреатит
II	Энтероцеллюлярная	а) с нарушением мембранного пищеварения	– дисахаридазная недостаточность (лактазная, сахарозо-изомальтазная, трегалазная)
		б) с нарушением всасывания:	– мальабсорбция глюкозы-галактозы – мальабсорбция фруктозы
		углеводов	– α - β -липопротеинемия
		жиров	– болезнь Хартнапа, синдром Лоу
		аминокислот	– лизинурия
		минералов	– энтеропатический акродерматит – хлоридная диарея – натриевая диарея и др.
		в) с нарушением пищеварения и всасывания	– целиакия – аллергическая энтеропатия – аутоиммунная энтеропатия – врожденные аномалии ворсинок тонкой кишки – болезнь Крона тонкой кишки – хронические инфекции
III	Постцеллюлярная	Синдром экссудативной энтеропатии	– первичная интестинальная лимфангиэктазия – блок лимфооттока, хроническое воспаление кишечника

в) с врожденными аномалиями кишечного эпителия (болезнь включения микроворсин, эпителиальная дисплазия);

г) с синдромальной диареей, ассоциированной с другими аномалиями.

В более старшем возрасте этот вид мальабсорбции чаще обусловлен повреждением и гибелью энтероцитов в результате воспаления и атрофии, что может быть проявлением целиакии, пищевой аллергии, инфекционного или паразитарного энтерита, иммунологической недостаточности, редко — аутоиммунной энтеропатии, болезни Уиппла, Крона, туберкулеза, опухолей тонкой кишки и т. д.

III. *Постцеллюлярная*, когда процесс локализуется в подслизистом слое, в системе лимфатических сосудов и капилляров, что приводит к усилению транссудации плазменных белков в полость тонкой кишки (экссудативная энтеропатия).

ВНУТРИПОЛОСТНАЯ МАЛЬАБСОРБЦИЯ

При внутриполостной мальабсорбции в большей степени нарушено переваривание жиров, так как гидролиз последних практически полностью осуществляется липазой поджелудочной железы, активирующейся желчью. Поэтому основным копрологическим симптомом этого типа мальабсорбции является стеаторея I — панкреатического типа нейтральным жиром. При врожденной патологии поджелудочной железы (муковисцидозе, гипоплазиях) стеаторея наиболее выражена, при хроническом панкреатите и заболеваниях желчевыводящих путей и печени — менее значительна.

Муковисцидоз описан в главе «Наследственные болезни».

Врожденные гипоплазии поджелудочной железы

Различают следующие варианты врожденных гипоплазий поджелудочной железы [Е. М. Витебский и соавт., 1990 г.]:

I. Тотальная гипоплазия.

II. Парциальная гипоплазия внешнесекреторного аппарата:

- 1) избирательная недостаточность трипсиногена;
- 2) избирательная недостаточность панкреатической липазы (синдром Шелдона—Рей);
- 3) избирательная недостаточность панкреатической амилазы;
- 4) сочетанная недостаточность панкреатических ферментов;

III. Врожденная липоматозная гипоплазия:

- 1) с гематологическими нарушениями (синдром Швахмана—Даймонда, синдром Бурке, синдром Пирсона—Штоддарта);
- 2) в сочетании с множественными пороками, глухотой и нанизмом (синдром Йохансона—Блишард).

Этиология

Врожденные гипоплазии поджелудочной железы возникают, в основном, как результат генных мутаций вследствие неблагоприятных влияний на плод в I триместре беременности. При некоторых заболеваниях (синдромы Швахмана—Даймонда, Бурке) возможно внутриутробное поражение поджелудочной железы вирусами паротита, энтеровирусами Коксаки В и ЕСНО. В ряде случаев, при сочетании с другими пороками развития, возможны хромосомные аберрации. Селективный дефицит отдельных

ферментов поджелудочной железы, как правило, имеет аутосомно-рецессивный тип наследования.

Патогенез

Тотальная гипоплазия поджелудочной железы характеризуется сочетанием недостаточности инкреторной (инсулиновой и глюкагоновой) и экзокринной функции органа, при этом на первый план выступают симптомы сахарного диабета, в то время как нарушения пищеварения не столь ярки. Недоразвитие только одного из двух эмбриональных зачатков поджелудочной железы проявляется экзокринной недостаточностью, эндокринных нарушений при этом не наблюдают. Изолированный дефицит отдельных ферментов не сопровождается нарушениями анатомо-гистологической структуры органа, отсутствуют лишь соответствующие энзимы.

При врожденной липоматозной гипоплазии дольки поджелудочной железы обычно замещены жировой тканью без фиброза и признаков воспаления, секреция ферментов снижена, но секреция жидкости и бикарбонатов (в отличие от муковисцидоза) не страдает.

При ряде синдромов нарушается гемопоэз: при синдроме Швахмана—Даймонда и синдроме Бурке нарушен процесс созревания гранулоцитов (реже тромбоцитов и эритроцитов), при первом выявляют также признаки дисхондроплазии метафизов. При синдроме Пирсона—Штоддарта наблюдается вакуолизация клеток-предшественников эритроидного и миелоидного ростков костного мозга и сидеробластическая анемия, что связывают с дефицитом внутриклеточных энзимов, а также гипоплазия селезенки и щитовидной железы.

Клиника

Первые клинические проявления большинства синдромов гипоплазии поджелудочной железы наблюдаются обычно с первых дней или недель жизни ребенка, как правило резко усиливаясь при переводе на искусственное вскармливание. Появляется жидкий обильный учащенный стул, он имеет неприятный запах и жирный блеск. При изолированном дефиците панкреатической липазы (синдром Шелдона—Рей) жиры отделяются от фекалий в виде жидкой субстанции желто-оранжевого цвета, напоминающей растопленное масло, жир постоянно подтекает из ануса. При всех вариантах гипоплазии поджелудочной железы развивается гипотрофия, отмечается увеличение в размерах живота.

При липоматозной гипоплазии могут быть выявлены соответствующие гематологические изменения: нейтропения и гранулоцитопения, иногда в сочетании с анемией и тромбоцитопенией при синдроме Швахмана—Дай-

монда и синдроме Бурке, сидеробластическая анемия при синдроме Пирсона—Штоддарта.

Синдром Швахмана—Даймонда (врожденная гипоплазия поджелудочной железы, сочетающаяся с нейтропенией, низким ростом и аномалией костей), встречается примерно в 100 раз реже муковисцидоза. Дольки поджелудочной железы обычно замещены жировой тканью без признаков фиброза и воспаления. Островки и протоки повреждаются редко. После стимуляции холецистокинином и секретинном выработка ферментов поджелудочной железы остается низкой, но в отличие от муковисцидоза секреция жидкости и бикарбонатов не изменена. Нейтропения может быть выраженной или минимальной, постоянной, эпизодической и циклической, процесс созревания гранулоцитов в костном мозге бывает нарушен. Может быть уменьшено количество гранулоцитарных стволовых клеток. Тромбоцитопения и гипопластическая анемия наблюдаются часто, но, как правило, выражены незначительно. Примерно у половины больных рентгенологически выявляют признаки хондроплазии метафизов, первой обычно поражается головка бедренной кости, но возможны изменения метафизов и других костей. У некоторых больных наблюдают короткие ребра со свободными передними концами, что затрудняет дыхание. У ряда больных отмечается фиброз миокарда, преимущественно левого желудочка, и утолщение эндокарда, как при фиброэластозе, что связывают с отсутствием эластазы.

В клинической картине заболевания преобладают хроническая диарея, гипотрофия и склонность к инфекциям, обусловленная нарушением функции фагоцитов. Патология манифестирует примерно на 3-м месяце жизни, диарея появляется при введении прикорма или при прекращении грудного вскармливания. Стул частый от 4 до 10 раз в сутки, кашицеобразный, как правило сероватого цвета, жирный, с отвратительным запахом, наблюдается полифекалия. Аппетит резко снижен, но иногда бывает нормальным и даже повышенным. Почти у всех больных развивается гипотрофия, они отстают в физическом развитии, отмечается повышенная чувствительность респираторного тракта и кожи к кокковым инфекциям (бронхитам, пневмониям, абсцессам, пиодермиям). Более тяжелыми и частыми инфекциями страдают дети с гипогаммаглобулинемией и выраженной нейтропенией. Тромбоцитопения иногда сопровождается геморрагическими явлениями. У половины больных отмечается гипопластическая гипохромная анемия. Стеаторея сопровождается гипополипидемией и гипохолестеринемией. Диагноз обычно устанавливают в грудном возрасте, когда больные страдают от тяжелых рецидивирующих инфекций и нарушений кишечного всасывания. Нормальное содержание хлоридов в секрете потовых желез отличает синдром Швахмана от муковисцидоза. Обнаружение недостаточности поджелудочной железы в сочетании с нейтропенией позволяет исключить другие причины мальабсорбции.

Диагноз

В ряде случаев изменение размеров, формы и структуры поджелудочной железы можно обнаружить при УЗИ и КТ. Используют также копрологическое исследование (характерно высокое содержание нейтрального жира), исследование активности ферментов в дуоденальном содержимом. При изолированном дефиците активность соответствующего фермента в дуоденальном содержимом отсутствует, несмотря на стимуляцию холинэргическими средствами, при липоматозной гипоплазии активность всех ферментов снижена. Для дифференциальной диагностики с наследственным дефицитом энтерокиназы используют тест с добавлением к дуоденальному соку энтерокиназы. Появление после этого в субстрате трипсина исключает наличие врожденного изолированного дефицита трипсиногена.

В дифференциальной диагностике с муковисцидозом основное значение имеют результаты потовой пробы, медико-генетическое обследование.

Лечение

При большинстве синдромов врожденной гипоплазии поджелудочной железы рекомендуют диету, как при муковисцидозе. Тяжелая стеаторея определяет необходимость перевода на специальные лечебные смеси, содержащие *среднецепочечные триглицериды*, которые всасываются в тонкой кишке без образования хиломикронов: Портаген, Прегестимил, Альфаре, Нутрилон-Пепти-ТСЦ. Детям более старшего возраста можно дополнительно назначать Пептамен, Нутрилан МСТ. Калораж при этом должен быть увеличен до 130–150 % от возрастной нормы. 40 % энергопотребности должно покрываться жирами, 15–20 % — за счет белков.

При невозможности приема пищи в достаточном количестве естественным путем, возможна постановка назогастрального зонда и проведение частичного (обычно ночного) энтерального искусственного питания. Необходимо дополнительно подсаживать пищу, особенно в жаркое время, при лихорадке, диарее, а также дополнительно поить — до 2–3 л жидкости в день в зависимости от возраста.

Коррекцию внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы проводят путем назначения *панкреатических ферментов*, предпочтительны микросферические формы (Креон, Панцитрат), которые содержат достаточное количество липазы, обладают кислотоустойчивостью, равномерно поступают в двенадцатиперстную кишку, быстро освобождаясь в ней и гомогенно смешиваясь с химусом, что обеспечивает их максимальную биодоступность и активность. Средняя суточная доза ферментов составляет 2–6 тыс. ЕД липазы/кг. Она должна быть равномерно распределена на все приемы пищи и ее принимают вместе с едой соответственно количеству последней. Критериями достаточности дозы является норма-

лизация стула, отсутствие стеатореи, соответствующие возрасту весовые прибавки. С помощью адекватной ферментотерапии можно добиться усвоения 80% поступающих жиров, но поступление желчных кислот остается недостаточным, что не позволяет достичь 100% результата.

ЭНТЕРОЦЕЛЛЮЛЯРНАЯ МАЛЬАБСОРБЦИЯ С НАРУШЕНИЕМ МЕМБРАННОГО ПИЩЕВАРЕНИЯ

Дисахаридазная недостаточность

Дисахаридазная недостаточность является самым частым видом синдрома мальабсорбции. Обычно она носит вторичный или транзиторный характер, врожденные формы встречаются значительно реже.

В связи с тем, что процессы гидролиза и всасывания дисахаридов в энтероците высокоспецифичны, выделяют следующие варианты дисахаридазной недостаточности: лактазную, сахаразную, изомальтазную, последние две обычно сочетанные. Мальтазной недостаточности, как правило, не наблюдается вследствие существования 4 изоэнзимов, трегалазная проявляется редко в старшем возрасте.

Лактазная недостаточность

Лактазная недостаточность наиболее распространена в мире (табл. 111).

В России частота лактазной недостаточности колеблется, по данным разных авторов, от 15 до 44%.

Этиология

Лактоза является важнейшим компонентом грудного молока, обеспечивающим примерно 40% энергопотребности ребенка. Поэтому в норме паттерн лактазной активности созревает в поздний фетальный период, достигая максимума к моменту рождения. К 3–5 годам происходит снижение активности, которое продолжается до зрелого возраста (рис. 47). Среди представителей некоторых популяций может наблюдаться более позднее снижение активности — во втором десятилетии жизни, и лишь немногие взрослые, преимущественно представители Северной Европы, сохраняют высокую активность лактазы в течение всей жизни; то есть, лактазная недостаточность взрослых не является проявлением патологии, а отражает естественный процесс инволюции активности фермента.

Таблица 111

Распространенность лактазной недостаточности среди взрослого населения в США и Европе

Популяция	Частота
США	
Северо-европейцы	7
Белые	22
Черные	65
Индейцы	95
Вьетнамцы	100
Европа	
Голландцы	0
Шведы	1
Австрийцы	20
Французы	32
Северные итальянцы	50
Южные »	72

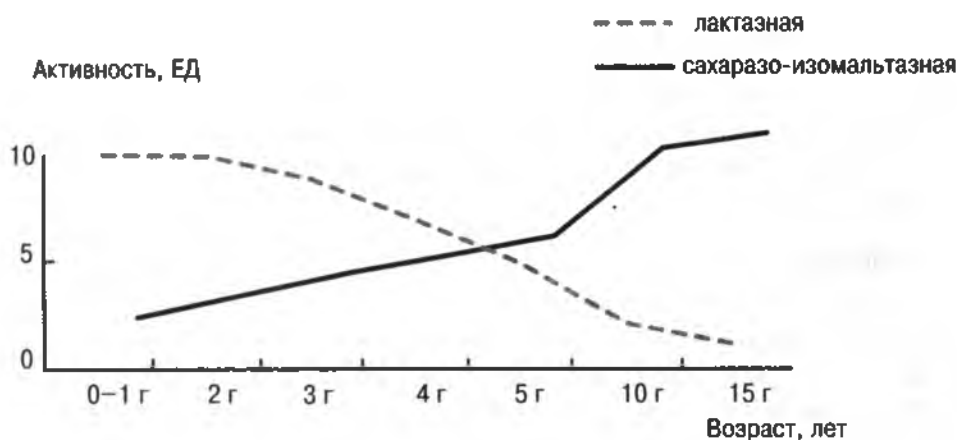


Рис. 47. Изменение лактазной и сахарозо-изомальтазной активности с возрастом.

Различают первичную и вторичную лактазную недостаточность.

Первичная — генетически детерминированная:

- Врожденная (редкая).
- Ранняя (обычно частичная, после 3–5 лет).
- Поздняя (взрослый тип, этнически обусловленный).

Вторичная — результат поражения слизистой оболочки тонкой кишки:

- Инфекционные энтериты (ротавирус).
- Лямблиоз.
- Целиакия.
- Лекарственный энтерит.
- Радиационный энтерит.
- Болезнь Крона тонкой кишки.

Транзиторная лактазная недостаточность может наблюдаться у большинства глубоко недоношенных детей, так как активность лактазы достигает нормального уровня лишь к 36 нед гестации.

Популяционный генетический анализ показал, что генетически детерминированная высокая лактазная активность у взрослых контролируется доминантным геном, а низкая — рецессивным. Выработка лактазы не зависит от концентрации лактозы в просвете кишки.

Ген, контролирующий лактазную активность, локализуется на 2-й хромосоме — 2q21. Различия в степени активности лактазы не являются результатом мутаций, а регулируются транскрипцией гена, зависящей от мРНК. В результате либо фермент вообще не синтезируется, либо синтезируется в неактивной форме. Дополнительными регуляторами лактазной активности после рождения являются тироксин и глюкокортикоиды, восстановление активности после инфекции обеспечивается эпителиальным фактором роста.

Патогенез

У детей с лактазной и другими видами дисахаридазной недостаточности происходит неполное расщепление дисахаридов, которые не всасываются и, поступая в дистальные отделы кишечника, подвергаются бактериальному брожению с выделением водорода. В результате брожения усиливается газообразование, pH кишечного содержимого сдвигается в кислую сторону за счет образования жирных кислот, главным образом, молочной, пропионовой, масляной и уксусной. Эти органические кислоты обладают осмотической активностью, поэтому диарея носит осмотический характер и уменьшается при отмене соответствующего дисахарида.

Клиника

Клиническая картина различных видов дисахаридазной недостаточности, как первичной, так и вторичной, имеет большое сходство и характеризуется приступами кишечной колики, диареей, срыгиваниями, рвотой, вздутием живота, снижением аппетита, беспокойством, недостаточными весовыми прибавками и, как следствие, гипотрофией. Стул учащенный, водянистый, пенистый, с большим количеством газов, иногда с зеленью, с кислым запахом. Характерна стойкость симптомов, отсутствие значимого эффекта при лечении пробиотиками, ферментами.

Врожденная лактазная недостаточность имеет аутосомно-рецессивный путь наследования и встречается обычно у детей от родственнных браков, характеризуется тяжелым течением вследствие развития обезвоживания и токсикоза. Она проявляется с первых дней жизни при вскармливании как грудным молоком, так и любыми смесями на основе коровьего молока, симптоматика нарастает по мере увеличения объема питания. Иногда наблюдают рвоту после каждого кормления молоком и понос, который не поддается лечению обычными средствами. При этом могут быть лактозурия, аминоацидурия, иногда гипергликемия. Нередкое обнаружение в испражнениях больных условно-патогенной микрофлоры иногда приводит к ошибочному диагнозу «острый гастроэнтерит» и неоправданному назначению антибиотиков. Отмена молока (переход на парентеральное питание, безлактозные смеси) приводит к улучшению состояния, нарастанию массы тела. Возобновление молочного вскармливания сопровождается рецидивом симптомов.

Развивающаяся в более позднем возрасте (после 5 лет) *первичная лактазная недостаточность* обычно не имеет столь яркой симптоматики, поскольку молоко перестает быть основным продуктом питания, и нагрузка лактозой не столь велика, как у младенцев. При этом флора толстой кишки может адаптироваться к поступлению лактозы, и сахаролитические бактерии толстой кишки, активно размножаясь, могут нивелировать клиническую симптоматику заболевания. Кисломолочные продукты, содержащие низкий процент лактозы и способствующие росту сахаролитической флоры, как правило, переносятся хорошо.

Симптоматика кишечных расстройств появляется обычно лишь после приема большого количества молока. Степень клинических проявлений в старшем возрасте не всегда соответствует истинной степени ферментативной недостаточности, и окончательное суждение о ней возможно лишь после проведения соответствующего обследования ребенка.

Вторичная лактазная недостаточность развивается в любом возрасте на фоне затяжного течения кишечных инфекций, особенно ротавирусной, пищевой аллергии, целиакии и т. д. Клинические проявления ферментопатии могут быть нечеткими вследствие симптоматики основного заболева-

ния, поэтому анамнестические данные о хорошей или плохой переносимости молока решающей роли для диагностики не играют, однако отмена молока, как и при врожденных формах, приводит к улучшению состояния ребенка.

Диагноз

Наиболее простым методом диагностики любого вида дисахаридазной недостаточности, в том числе лактазной, является *снижение pH кала ниже 5,5*. В копрограмме могут обнаруживать жирные кислоты, йодофильную флору, но воспалительные изменения отсутствуют. Снижение pH кала возможно лишь после достаточной нагрузки лактозой, при условии быстрого транзита по кишечнику, отсутствия тяжелого дисбиоза. Тестирование должно быть проведено в свежей порции стула немедленно.

В отечественных условиях достаточно точным тестом является *сахарная кривая* с нагрузкой лактозой. Лактозу дают из расчета 1,5 г/кг, но не более 50 г, определяя концентрацию глюкозы в крови натощак, через 15, 30 и 60 мин после лактозной нагрузки. При лактазной недостаточности гликемическая кривая имеет плоский вид (подъем через 30–60 мин не более 25%, практически не более 1 ммоль/л). После приема лактозы нередко наблюдаются и клинические симптомы заболевания.

Весьма информативным и удобным методом является определение концентрации *водорода в выдыхаемом воздухе*, пробы которого собирают каждые 30 мин в течение 3 ч после нагрузки лактозой. Концентрация водорода повышается более 0,1 мл/мин в результате ферментации углеводов бактериальной флорой кишечника. Этот метод широко распространен за рубежом, но требует дорогостоящей аппаратуры.

Важное диагностическое значение имеет также эффект от элиминационной диеты. Дифференциальный диагноз следует проводить с галактоземией, мальабсорбцией глюкозы-галактозы, непереносимостью белков коровьего молока (см. соответствующие разделы).

Лечение

Лечение лактазной недостаточности зависит от возраста и степени тяжести. При незначительной степени угнетения фермента, которое может наблюдаться при гастроэнтеритах, чаще ротавирусной природы, достаточно ограничения приема молока в течение нескольких дней, поскольку кишечный эпителий быстро восстанавливает свою структуру. При хронических заболеваниях кишечника и редких врожденных вариантах лактазной недостаточности рекомендуют безлактозные смеси, в том числе на основе сои (табл. 112), которые содержат все необходимые ингредиенты, адаптированы по составу за счет добавления аминокислот, витаминов А, D₂, Е, С, Р, В₁, В₂, В₆, В₁₂, микроэлементов. Углеводы в них представлены в виде полимеров

глюкозы или кукурузной патоки. В смесях несколько увеличено содержание железа и цинка, так как из растительных продуктов они всасываются хуже. При длительном вскармливании этими смесями необходимо восполнять возможный дефицит кальция (кальций карбонат или глюконат, не менее 200 мг элементарного кальция в сутки).

Таблица 112

Химический состав безлактозных смесей (г/100 мл готовой смеси)

Название	Белки	Жиры	Углеводы	Ккал
НАН безлактозный	1,68 (м)	3,33	7,55	67
Мамекс безлактозный	1,6 (м)	3,7	7,2	68
НАН соя	1,86 (с)	3,3	7,37	67
Нутрилон-соя	1,8 (с)	3,6	6,7	66
Соя-сэмп	2,0 (с)	3,4	6,9	66
Фрисосой	1,7 (с)	3,5	7,1	67
Симилак-изомил	1,8 (с)	3,7	6,9	68

Примечание: м — молочный белок, с — соевый белок.

В более старшем возрасте дети обычно достаточно хорошо переносят кисломолочные продукты, особенно йогурты, которые содержат бактериальную β -галактозидазу, способную расщеплять лактозу. Толерантность к ним оценивают индивидуально. Следует учитывать, что если грудное молоко содержит 7% лактозы, то нормализованное коровье, имеющееся в продаже — 4,8%, а мороженое, домашний сыр — 3,8%. Разрешают к употреблению творог, отмытый от сыворотки, твердые сыры (менее 1% лактозы), сливочное масло. При транзиторной и вторичной лактазной недостаточности, когда грудное вскармливание остается оптимальным и перспективным, предпочтительно использовать препараты, содержащие β -галактозидазу: Лактейд, Керулак, Лактразу. Первые 2 препарата заранее добавляют в молоко и выдерживают несколько часов для ферментации, последний препарат принимают в капсулах во время каждого кормления молоком. Дозу препарата подбирают индивидуально.

Сахарозо-изомальтазная недостаточность

Weijers H. и соавт. в 1961 г. впервые сообщили о случае сахарозно-го энзимного дефицита. За этим последовало множество сообщений, и по данным разных авторов, частота заболевания колеблется от 0,2 до 5% населения. При этом гомозиготные формы встречаются редко — в 0,02% случаев, гораздо чаще — гетерозиготы (2% в Восточной Европе, 9% — в США).

В обычном рационе большую часть углеводов составляет крахмал (60%), сахараза не превышает 30%, лактоза — 10%. Но гидролиз крахмала происходит медленно, 100 г крахмала дают 3–14 г мальтозы и 4–5 г изомальтозы. Мальтозная непереносимость является редкой патологией. Значительно чаще встречается комбинированный сахаразо-изомальтазный дефицит, но он может сочетаться с мальтазной (глюкоамилазной) недостаточностью, поскольку и сахаразо-изомальтаза, и глюкоамилаза принадлежат к β -глюкозидазам и находятся под единым генетическим контролем.

Заболевание имеет генетическую природу, наследуется аутосомно-рецессивно и связано с мутацией гена, расположенного в 3-й хромосоме — 3q25–q26. В основе болезни лежат мутации, которые нарушают транспортировку синтезируемого в энтероците сахаразо-изомальтазного комплекса из энтероцита в щеточную кайму. В норме сахаразо-изомальтазный комплекс образуется в ядре энтероцита, оттуда транспортируется в аппарат Гольджи, а затем в щеточную кайму. При нарушениях генетической регуляции комплекс не переходит из аппарата Гольджи на мембрану. При электронной микроскопии микроворсинки щеточной каймы имеют нормальную структуру, но в аппарате Гольджи определяют включения в виде везикул, похожие на кисты в поджелудочной железе при муковисцидозе. Возможен «мозаицизм», когда часть клеток экспрессируют фермент на поверхность, а часть — нет. С этим механизмом связана возрастная сахаразо-изомальтазная недостаточность и повышение активности ферментов с возрастом (рис. 47). Этим же можно объяснить различные фенотипические варианты сахаразо-изомальтазной недостаточности (их существует 5) с преобладанием или отсутствием одного из двух или обоих энзимов.

Аналогично лактазной недостаточности, возможно вторичное развитие сахаразо-изомальтазной на фоне хронических заболеваний тонкой кишки, сопровождающихся атрофией слизистой оболочки.

Клиника

Заболевание проявляется при переводе ребенка на искусственное вскармливание коровьим молоком или адаптированными смесями. Дети, находящиеся на естественном вскармливании, развиваются нормально, так как грудное молоко не содержит сахарозы и мальтозы. Клинические проявления различных типов сахаразо-изомальтазной недостаточности более выражены в раннем возрасте. Упорный водянистый понос, рвота, кишечные колики, метеоризм, отказ от сладкой пищи — вот основные симптомы заболевания. Выраженность симптомов зависит от количества принятых углеводов, если оно велико, объем стула может достигать 300–500 мл. Испражнения содержат много молочной кислоты (от 1 до нескольких граммов в сутки), имеют кислый уксусный запах из-за высокого содержания летучих жирных кислот и кислую pH (3,2–5,2). При отмене сахара или

замене его глюкозой, переводе на вскармливание донорским молоком симптомы заболевания проходят, ребенок прибавляет в массе, при введении сладких смесей клинические проявления возобновляются. В более старшем возрасте симптоматика смягчается, обычно сохраняется лишь плохая переносимость сладостей.

Диагноз

В копрограмме больных обычно выявляют большое количество внеклеточного крахмала. При исследовании свежих проб кала выявляют низкую рН (менее 5,5). Сахарная кривая с нагрузкой сахаром (1,5–2 г/кг) имеет плоский вид. Концентрация водорода в выдыхаемом воздухе нарастает после нагрузки сахаром.

Дифференциальный диагноз следует проводить с нарушениями всасывания моносахаридов — глюкозы-галактозы, фруктозы (см. ниже).

Лечение

После установления диагноза следует исключить из диеты продукты, содержащие сахарозу и крахмал. Предпочтительно женское молоко или молочные смеси без сахара (с глюкозой, фруктозой).

Основой диетотерапии при непереносимости сахарозы является элиминация сахара и (при сочетании с изомальтазной недостаточностью) снижение количества крахмала и декстринов в рационе. Необходимо помнить, что при первичной (врожденной) форме дети, как правило, хорошо переносят лактозу, при вторичной — не переносят, то есть у них имеет место сочетанная дисахаридазная недостаточность. Поэтому при первичной сахаразной или сахаразо-изомальтазной недостаточности рекомендуют максимальное сохранение грудного вскармливания или назначение лактозосодержащих молочных смесей. При введении прикормов предпочтительны овощные. Практически не содержат сахарозы и крахмала цветная капуста, шпинат, салат, брюссельская капуста, щавель, помидоры, лимоны, вишня, черешня, яблоки, основным углеводным компонентом которых является фруктоза. Исключают продукты, содержащие амилопектин, — злаки, картофель. На втором году жизни обычно удается расширить рацион за счет крахмалсодержащих каш и картофеля в ограниченном количестве. Сладости и сахар исключают пожизненно, заменяя их фруктозой, медом.

Даже на диете некоторые пациенты сохраняют слабые проявления болезни, поскольку полное исключение крахмала из рациона невозможно. При сохраняющихся симптомах показано назначение препарата Sucraid, который обладает высокой сахаразной, но не изомальтазной активностью. Препарат растворим в воде, принимают его во время еды по 1–2 мл в начале и в конце каждого кормления.

ЭНТЕРОЦЕЛЛЮЛЯРНАЯ МАЛЬАБСОРБЦИЯ С НАРУШЕНИЕМ ВСАСЫВАНИЯ

Мальабсорбция глюкозы-галактозы

Непереносимость моносахаридов является результатом нарушения активного транспорта глюкозы и галактозы в слизистой оболочке тонкой кишки, обусловленного мутациями (более 30) гена SCLT. Заболевание наследуют аутосомно-рецессивно. В результате возникает дефект специфического белка-переносчика, который органически связан с мембранными структурами энтероцита. Аналогичный дефект обнаруживают и в почечных канальцах, что подтверждает единство функциональных транспортных блоков слизистой оболочки тонкой кишки и канальцев почек. Возможны варианты заболевания с преимущественным поражением кишечника или почек.

Клиника

Глюкозо-галактозная мальабсорбция проявляется поносами уже в первые 2–4 дня жизни. Ребенок около 10–20 раз в сутки выделяет водянистые, напоминающие мочу, испражнения с кислым запахом, содержащие большое количество глюкозы и галактозы, иногда со слизью. Быстро развивается дегидратация, наблюдается сильная жажда, может быть повышение температуры тела как проявление вододефицитной дегидратации. Живот вздут, может быть рвота. Несмотря на дегидратацию, сохраняется полиурия (вследствие меллитурии).

При отмене молочного питания, после парентеральной регидратации симптомы проходят. С возрастом тяжесть клинических проявлений обычно смягчается, важная роль в адаптации к не всосавшейся глюкозе принадлежит кишечной микрофлоре, которая метаболизирует моносахариды. При этом назначение антибиотиков, подавляющих нормальную кишечную микрофлору, приводит к ухудшению клинической симптоматики заболевания. На всю жизнь сохраняется плохая переносимость молока и сладостей.

Диагноз

В моче и кале таких больных обнаруживают глюкозу и галактозу. Глюкозурия определяет необходимость исключения сахарного диабета, но, в отличие от последнего, уровень глюкозы в крови снижен. Сахарная кривая с нагрузкой глюкозой имеет плоский вид.

Заболевание следует дифференцировать с галактоземией, обусловленной нарушением метаболизма галактозы в печени, и с врожденной формой лактазной недостаточности.

Лечение

Рекомендуют соевые смеси с фруктозой или смеси на основе белковых гидролизатов, при дегидратации — внутривенное введение глюкозо-солевых растворов, допаивание раствором фруктозы. В дальнейшем — безмолочная диета, исключение сахара (замена его фруктозой).

Мальабсорбция фруктозы

Редкая генетически детерминированная форма нарушенного всасывания, связанная с нарушением пятого пути транспорта глюкозы (синтеза глюкозы из фруктозы в стенке кишечника с последующим транспортом). При этом другие пути транспорта глюкозы через глюкозо-галактозный или глюкозо-натриевый каналы не нарушены.

Клиника

Клинические симптомы появляются после употребления соков и фруктов, содержащих большое количество фруктозы: апельсины, яблоки, вишня, черешня. Симптоматика зависит от количества принятой фруктозы. Невсасавшаяся фруктоза, обладая осмотическим действием, вызывает водянистую диарею, метеоризм, иногда рвоту и коликообразные боли в животе.

Употребление фруктов или соков, содержащих смесь глюкозы и фруктозы (бананы), не вызывает значимого градиента концентрации между полостью кишки и внутренней средой. Поэтому при приеме в пищу таких фруктов осмотической диареи не возникает.

Диагноз

Важное диагностическое значение имеет указание на плохую переносимость фруктов и соков. Если прямых указаний на это нет, полезную информацию может дать ведение пищевого дневника с пометкой о характере и времени возникновения патологических симптомов. При подозрении на мальабсорбцию фруктозы проводят сахарную кривую или водородный тест с фруктозой, плоский вид кривой и нарастание концентрации водорода после приема фруктозы подтверждают диагноз.

Дифференциальный диагноз проводят с фруктоземией, для которой характерно увеличение печени, обнаружение фруктозы в моче и снижение активности печеночного фермента фруктозо-1-фосфатальдолазы.

Лечение

Устранение клинических симптомов достигают путем исключения из рациона богатых фруктозой фруктов — апельсинов, яблок, груш, персиков, вишни, черешни и соков из них.

Первичная мальабсорбция солей желчных кислот

Ежедневно в печени синтезируется примерно 1 г желчных кислот — преимущественно холевой и хенодзоксихолевой, которые в дистальных отделах подвздошной кишки обеспечивают всасывание жиров, соединяясь с жирными кислотами в холеиновые кислоты и образуя хиломикроны. Всосавшиеся таким образом желчные кислоты вновь транспортируются в печень, таким образом, обеспечивается их энтерогепатическая циркуляция. Лишь небольшая часть желчных кислот попадает в толстую кишку, где под воздействием микрофлоры происходит их деконъюгация, и образующиеся дезоксихолевая и литохолевая деконъюгированные кислоты также большей частью всасываются и возвращаются в печень. Таким образом, организм весьма экономно подходит к пулу желчных кислот, на 90% сохраняя его рециркуляцию без потерь. Нарушения всасывания желчных кислот могут развиваться вторично после резекции дистальных отделов тонкой кишки или при заболеваниях этой области (чаще болезни Крона). Лишь в очень редких случаях мальабсорбция желчных кислот является первичной.

Первичная мальабсорбция желчных кислот — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с нарушением синтеза белка-транспортера солей желчных кислот в подвздошной кишке. Генетические мутации обнаруживают при этом в локусе SLC10A2 на хромосоме 13q33.

Клиника

Невсосавшиеся желчные кислоты стимулируют кишечную секрецию и моторику, развивается диарея секреторного типа, которая имеет очень упорный характер, не купируется при голодании и переводе ребенка на парентеральное питание. Заболевание проявляется с первых месяцев жизни, симптоматика усиливается при переводе на искусственное вскармливание. В сутки ребенок может терять со стулом более 900 г/м², быстро прогрессирует гипотрофия, отставание в развитии. Нарушения всасывания жирорастворимых витаминов (в частности, витамина К) могут проявляться геморрагической сыпью на коже, иногда наблюдают отеки вплоть до анасарки. Характерно увеличение печени.

Диагноз

В копрограмме обнаруживают стеаторею за счет жирных кислот. В крови снижен уровень холестерина, может быть гипопроteinемия. Характерно повышение циркулирующих иммунных комплексов и снижение комплемента.

Лечение пациентов с первичной мальабсорбцией желчных кислот позволяет лишь частично смягчить симптоматику заболевания. В основе диетотерапии — замена длинноцепочечных триглицеридов, которые вса-

сываются с участием солей желчных кислот, на среднепочечные триглицериды, которые не требуют образования хиломикронов (Портаген, Прегестимил, Альфаре).

Энтеропатический акродерматит

В основе этого заболевания лежит недостаточность цинка вследствие его мальабсорбции.

Патогенез

Заболевание передается аутосомно-рецессивно. Предполагают генетически детерминированный дефект белка, осуществляющего перенос цинка через энтероцитарную мембрану.

Цинк входит в состав более 90 металлоферментов, некоторые из которых осуществляют синтез белка, а также РНК, ДНК.

Клиника

Заболевание проявляется при переводе ребенка на искусственное вскармливание, так как женское молоко содержит связывающий цинк лиганд, которого нет в коровьем молоке, тем самым при искусственном вскармливании затрудняется всасывание цинка. При переводе на искусственное вскармливание у ребенка появляется учащенный разжиженный стул, иногда стеаторея. Диарея принимает хроническое течение. Одним из патогномичных симптомов является поражение кожи, характеризующееся эритродермией с десквамацией эпителия. Эритематозный, везикулобуллезный или пустулезный дерматит обычно локализуется вокруг рта, в области промежности и на периферических отделах конечностей. Характерно выпадение волос с формированием алопеции. Часто наблюдаются паронихии. При отсутствии лечения болезнь принимает прогрессирующее течение, ребенок плохо прибавляет в массе. Вследствие дефицита цинка формируется вторичная иммунологическая недостаточность, результатом которой может быть повышенная склонность к грибковым и бактериальным инфекциям, беспокойство, фотофобия.

Диагноз

Концентрация цинка в крови и моче таких больных резко снижена — менее 6 мг/л, нередко выявляют гипопротейнемию.

Лечение

Показано вскармливание непастеризованным донорским молоком. При искусственном вскармливании назначают препараты цинка, предпочтителен аспартат цинка из расчета 2 мг/кг в сутки.

Врожденная хлоридная диарея

Это редкое аутосомно-рецессивное заболевание.

Патогенез

В основе врожденной хлоридной диареи лежит дефект ДНК активного транспортера хлора, который в норме обеспечивает обмен иона хлора на бикарбонатный ион в энтероцитах. Регулирующий ген локализуется по соседству с CFTR на 7-й хромосоме (7q22–q31). Секреция хлоридов в желудке и их почечный транспорт нормальные. В результате нарушенного всасывания хлора он в больших количествах экскретируется с калом.

Нарушение ионообмена $\text{Cl}^-/\text{HCO}_3^-$ в стенке кишки приводит к усиленному всасыванию бикарбонатного иона, что ведет к снижению рН в просвете кишечника и повышению рН в крови. При отсутствии адекватного замещения электролитов развивается тяжелый алкалоз, гипохлоремия, гипокалиемия, гипонатриемия. Позднее уровень сывороточного натрия нормализуется благодаря развитию вторичного гиперальдостеронизма.

Клиника

Болезнь проявляется уже внутриутробно многоводием, что свидетельствует о начале диареи еще до рождения. У новорожденных отсутствует меконий. Дети обычно рождаются недоношенными, нередко с явлениями пренатальной гипотрофии, уже при рождении отмечается увеличение живота, связанное с парезом кишечника, который продолжается в течение нескольких недель и не зависит от уровня калия.

С первых дней жизни наблюдается рвота фонтаном после каждого кормления, жидкий очень водянистый, похожий на мочу стул 10–20 раз в сутки. Диарея носит профузный упорный характер, приводя к тяжелой дегидратации, гипотрофии, мышечной гипотонии. В крови — тяжелая гипохлоремия, алкалоз. Обычная инфузионная терапия достаточного эффекта не дает. Отмена молочного питания также неэффективна.

Диагноз

Основное диагностическое значение имеют:

- 1) повышение экскреции хлоридов с фекалиями (более 1 г/сут);
- 2) выраженная гипохлоремия, гипокалиемия;
- 3) тяжелый алкалоз (рН крови до 7,7–7,8; ВЕ до + 30,0).

Лечение

Тяжелое состояние ребенка требует назначения парентерального искусственного питания. После периода парентерального питания обычно со-

стояние ребенка стабилизируется. Для коррекции потерь хлора рекомендуют пожизненное замещение электролитов в виде смеси NaCl и KCl, требуется несколько грамм хлоридов в день, дозу подбирают индивидуально. Питание ребенка обычное.

Прогноз благоприятный после периода парентерального питания.

Врожденная натриевая диарея

Это редкое аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с нарушением транспортного белка, обеспечивающего обмен иона натрия на ион водорода в энтероците.

Патогенез

Усиленная секреция натрия с калом сопровождается потерей воды. Нарушение Na^+/H^+ обмена способствует задержке в организме водородных ионов и развитию метаболического ацидоза.

Клиника

Симптоматика заболевания очень похожа на врожденную хлоридную диарею. Подобно ей, в последнем триместре беременности может быть многоводие, ребенок рождается с задержкой внутриутробного развития. С рождения наблюдается профузная диарея с выделением очень жидких водянистых фекалий, имеющая упорное течение без какого-либо эффекта от диетической коррекции. В крови развивается тяжелая гипонатриемия, метаболический ацидоз.

Диагноз

Диагностическое значение имеют: упорный профузный понос с рождения, повышение экскреции натрия с калом, гипонатриемия и метаболический ацидоз.

Заболевание следует дифференцировать с сольтеряющей формой адрено-генитального синдрома (по уровню 17-кетостероидов в моче), а также с врожденной хлоридной диареей. В дифференциальной диагностике с последней решающее значение имеет определение электролитов в кале.

Для хлоридной диареи характерно: $\text{Cl}^- > \text{Na}^+ + \text{K}^+$.

Для натриевой диареи характерно: $\text{Na}^+ > \text{Cl}^- + \text{K}^+$.

Лечение

Тяжелая профузная диарея и дегидратация требуют перевода ребенка на парентеральное питание, после которого состояние ребенка несколько улучшается, хотя персистирующая диарея остается. С целью восполнения

потерь натрия назначают цитрат натрия и глюкозо-солевые растворы для оральной регидратации (Регидрон, Оралит), так как всасывание натрия при назначении их происходит по другому, глюкозо-натриевому каналу энтероцита.

Прогноз

Персистирующая секреторная диарея сохраняется, но после периода парентерального питания обычно не имеет жизнеугрожающего характера.

ЭНТЕРОЦЕЛЛЮЛЯРНАЯ МАЛЬАБСОРБЦИЯ С НАРУШЕНИЕМ ПИЩЕВАРЕНИЯ И ВСАСЫВАНИЯ

Целиакия

Целиакия (глютеновая энтеропатия) — хроническое полисиндромное заболевание, обусловленное повреждением слизистой оболочки тонкой кишки белком злаковых глютеном. Глютен содержат пшеница, рожь, ячмень, овес. Белки злаков имеют в своем составе 4 фракции: альбумины, глобулины, проламины и глюteniны. Последние две называются «глютен».

Распространенность

Распространенность целиакии выше в европейских странах и Северной Америке, где содержащие глютен злаки являются основой рациона, и гораздо ниже в странах Азии, Ближнего Востока, где доминирующей злаковой культурой является рис. Заболеваемость целиакией в странах Западной Европы колеблется от 1,5:1000 в Италии, Швеции и Финляндии до 0,1:1000 в Испании, Португалии, Греции, Польше.

В некоторых странах имеются межрегиональные различия. В последние годы отмечена тенденция к снижению заболеваемости, что связывают с удлинением периода грудного вскармливания и более поздним введением в рацион детей продуктов, содержащих глютен.

Этиология

Целиакия является полигенно наследуемым заболеванием. Установлена связь между целиакией и некоторыми антигенами HLA-системы II класса. Класс II главного комплекса гистосовместимости включает полиморфные мембранные гликопротеиды, которые обеспечивают функциональное взаимодействие между клетками в процессе иммунного ответа. Они кодируются в коротком плече 6-й хромосомы, являясь продуктами

HLA-D региона. Гликопротеиды II класса расположены на поверхности макрофагов, Т- и В-лимфоцитов и выполняют функции рецепторов, распознавая антигены (в данном случае глютен) и запуская дальнейший иммунологический процесс. Для глютеневой болезни характерно наличие гаплотипов HLA — A1-B8-DR3 и B44-DR7. Проводится дальнейшая детализация ассоциации глютеневой энтеропатии с антигенами HLA и определением фрагментов антигенов этой системы. Наиболее часто встречающимися ассоциированными с целиакией аллелями являются DQA1*0501, DQB1*0201 и DRB1*04.

Патогенез

Несмотря на существование в прошлом нескольких теорий целиакии, ферментативная, вирусная и паторецепторная не нашли достаточного подтверждения и имеют скорее исторический интерес. Иммунологическая теория, напротив, находит все большее подтверждение.

Иммунологическая теория подтверждается обнаружением в крови больных целиакией антител к глютену, а также некоторых других иммунологических маркеров, в частности аутоантител к структурам энтероцита — эндомизию, ретикулину, тканевой трансглутаминазе. При иммуногистохимическом исследовании биоптатов тонкой кишки у больных целиакией, по сравнению со здоровыми, увеличено количество интраэпителиальных лимфоцитов (ИЭЛ) и, если в норме доминируют ИЭЛ с рецепторами- $\alpha\beta$, то при целиакии возрастает число ИЭЛ с рецепторами- $\gamma\delta$. Предполагают, что последние клетки обладают цитотоксичностью и способны самостоятельно распознавать антиген и вырабатывать IL-2. Субпопуляции лимфоцитов представлены, в основном, CD4+ CD8-, но после нагрузки глютенем может нарастать количество CD25+, несущих рецепторы к IL-2.

Патогенез заболевания в целом можно представить следующим образом. В связи с высоким содержанием пролина, глютен резистентен по отношению к большинству пептидаз, включая пепсин, панкреатические протеазы и пептидазы щеточной каймы энтероцитов. Высокая активность тканевой трансглутаминазы (ТТГ) тонкой кишки позволяет дезаминировать глютеневые пептиды, но низкомолекулярные дериваты остаются иммунологически активными. При наличии генетической предрасположенности HLA антигены II класса DQ2 и DQ8 презентируют глютеневые дериваты Т-лимфоцитам, происходит активация Th1, которые секретируют провоспалительные цитокины. Последние являются причиной хронического воспаления и повреждения слизистой оболочки тонкой кишки.

В собственной пластинке слизистой оболочки отмечается увеличение числа лимфоидных и плазматических клеток, вырабатывающих в том числе антиглиадиновые антитела (АГА), а также эозинофилов и лимфоцитов, несущих $\gamma\delta$ -Т-клеточный рецептор. При прогрессировании процесса за-

пускается аутоиммунный механизм, результатом которого является выработка аутоантител: антиретикулиновых (АРА), антиэндомизийных антител (АЭМ) и антител к тканевой трансглутаминазе (ТТГ). Повреждение ими слизистой оболочки кишки вызывает гибель энтероцитов, прогрессирующую атрофию слизистой оболочки кишки.

Атрофия приводит к нарушению дигестивной и абсорбционной способности кишки, развивается классическая картина синдрома нарушенного всасывания. При этом нарушения всасывания различных ингредиентов в кишке могут быть индивидуальны или по-разному сочетаться, отличаясь по степени тяжести. Это создает широкую вариабельность клинической симптоматики заболевания. Нарушения функции эндокринной GEP-системы кишки с подавлением секреции гастрина, глюкагона, холецистокинина, вазоактивного интестинального пептида, панкреатического пептида, секретина, мотилина могут усугублять секреторные и моторные расстройства. На этом фоне вторично нарушается состав кишечной микрофлоры. Повышение проницаемости кишки усиливает вероятность всасывания нерасщепленного глютена и повышение титра АГА, а также провоцирует механизмы пищевой сенсibilизации у предрасположенных к атопии пациентов.

Патоморфология

Морфологические изменения в тонкой кишке характеризуются субтотальной атрофией. При этом уменьшается высота и количество циркулярных складок кишки, укорачиваются ворсинки, приводя к уменьшению функциональной поверхности в десятки раз. Макроскопически кишка может иметь мелкую поперечную исчерченность или утрачивать циркулярную складчатость. Микроскопически ворсинки укорочены, иногда отсутствуют, крипты углублены. Соотношение ворсинка/крипта, которое в норме бывает выше 2–2,5, при целиакии уменьшается до 1,5–1 и ниже. Характерно увеличение числа интраэпителиальных лимфоцитов (ИЭЛ), выраженная мононуклеарная инфильтрация собственной пластинки. При иммуногистохимическом исследовании обнаруживают повышенную продукцию иммуноглобулинов основных классов, преимущественно IgA и IgG, плазматическими клетками инфильтрата. Митотическая активность всегда повышена.

Клиника

Клиническая картина целиакии очень разнообразна. Различают 3 формы заболевания:

- Типичная (классическая).
- Атипичная (малосимптомная).
- Латентная (бессимптомная).

Количество атипичных и латентных форм существенно превышает частоту типичных, целиакия напоминает некий айсберг, верхушку которого составляют типичные формы, а большая его часть (атипичные и латентные формы) скрыта под водой.

Реализация генетической предрасположенности в заболевание происходит после встречи с глютенем, чаще после введения прикорма — манной или овсяной каши. Обычно болезнь протекает скрыто какое-то время, так как тонкая кишка имеет достаточно высокие компенсаторные возможности, и клиническая манифестация может появиться лишь после дополнительного провоцирующего воздействия. Роль последнего могут играть инфекции, чаще кишечные.

Время появления симптоматики зависит от сроков введения глютен в пищу и его количества. Чем раньше введен глютен и чем больше он потребляется, тем раньше и тяжелее проявятся клинические симптомы болезни.

Типичная форма проявляется клинически через 1–4 мес после введения в питание глютенсодержащих продуктов. Она характеризуется 3 основными симптомами:

1. Полифекалией (стул обычно 2–5 раз в день, кашицеобразный, обильный, иногда пенистый, с жирным блеском, зловонный, плохо отмывается, окраска его переменчива)
2. Увеличением живота, которое наблюдается постоянно, при этом живот остается мягким, выявляют симптомы псевдоасцита. Педиатры иногда ошибочно трактуют этот симптом как проявление рахита, а родители думают, что он указывает на хорошее питание.
3. Отставанием в росте. Этот симптом появляется не сразу, сначала родители замечают недостаточные весовые прибавки — ребенок, который хорошо развивался в первое полугодие жизни, к году снижает темпы развития и отстает от сверстников. Впоследствии к дефициту массы присоединяется дефицит роста, после 2 лет он является важнейшим симптомом болезни. При этом костный возраст может отставать от паспортного.

Наряду с тремя основными симптомами у детей с целиакией обычно имеются и другие, которые могут быть весьма переменчивы. Нередки проявления местного энтерального синдрома в виде болей в средних отделах живота, тошноты, отрыжки, нарушений аппетита, но еще чаще — симптомы, связанные с нарушением всасывания витаминов, микроэлементов, минералов:

- боли в костях (чаще в нижних конечностях), у некоторых детей могут возникать переломы костей при незначительной травме, часто гипокальциемия;

- нарушение эмали зубов и ранний кариес;
- сухие редкие ломкие волосы, иногда тонкие и тусклые;
- сухость и истончение кожи;
- мышечная гипотония, нарушения осанки;
- вид «несчастливого ребенка»;
- агрессивность или быстрая утомляемость и вялость;
- анемия, связанная с дефицитом железа и витаминов;
- кровоточивость десен;
- пигментация открытых участков кожи;
- атрофический глоссит;
- ангулярный стоматит.

В пубертатном периоде может наблюдаться отставание в половом развитии, у девочек — дисменорея. В дальнейшем часто невынашивание, у мужчин возможна импотенция.

Атипичная форма проявляется одним или двумя из трех основных симптомов в сочетании с некоторыми сопутствующими. Проявляется эта форма обычно позднее, иногда только на 3–4-м десятилетии жизни.

Латентная форма не имеет клинических проявлений, и ее обычно диагностируют у родственников больных целиакией после генетического обследования и обнаружения DQ2 или DQ8.

По данным зарубежных исследователей, при длительном течении нераспознанной целиакии во много раз повышается риск возникновения лимфом ЖКТ и другой локализации, а также ассоциированных с целиакией аутоиммунных заболеваний (табл. 113, 114) — сахарного диабета I типа, аутоиммунного тиреоидита, болезни Аддисона, СКВ, склеродермии, миастении, ревматоидного артрита, алопеции, аутоиммунного гепатита, герпетического дерматита, первичного билиарного цирроза печени, полимиозита, рецидивирующего перикардита.

Течение целиакии характеризуется чередованием периодов обострения и ремиссии. Продолжительность самопроизвольной ремиссии может быть от нескольких лет до нескольких десятков лет. Обострения могут протекать с прогрессирующим вовлечением новых органов и систем.

При исследовании копрограмм больных целиакией обычно выявляют небольшую стеаторею кишечного типа (жирные кислоты и их мыла), внеклеточный крахмал. Однако эти копрологические изменения носят неспецифический характер. При посеве кала, как правило, диагностируют кишечный дисбиоз, который характеризуется упорным течением. В связи с повышенной проницаемостью кишечных барьеров примерно у 10–12% больных целиакией выявляют атопический дерматит.

Таблица 113

Распространенность целиакии при некоторых аутоиммунных заболеваниях, %

Заболевание	Частота целиакии, %
Аутоиммунный тиреоидит	2,4–2,8
Ювенильный хронический артрит	3,5
Алопеция	1,8–6,0
Билиарный цирроз печени	6,0
Атаксия с антителами к клеткам Пуркинье	> 50
Эпилепсия с кальцификатами в головном мозге (связаны с отложением антител к глютену)	72
Герпетический дерматит	100

Таблица 114

Распространенность некоторых аутоиммунных заболеваний среди взрослых, больных целиакией, %

Заболевание	Частота при целиакии, %
Сахарный диабет I типа	3,2–6,1
Аутоиммунный тиреоидит	5,4–10,8
Заболевания соединительной ткани	6,1–7,2

Диагноз

Учитывая вариабельность клинической симптоматики целиакии, для окончательной постановки диагноза необходимо подтверждение его тремя методами:

1. Иммунологически по уровню антиглютеновых антител (АГА), а также аутоантител к тканевой трансглутаминазе (ТТГ), эндомизию (АЭМ).
2. Морфологически по исследованию гистологической структуры слизистой оболочки, полученной при биопсии из дистальных отделов двенадцатиперстной кишки.
3. Клинически по положительной динамике симптомов после назначения аглютеновой диеты, наблюдение должно продолжаться не менее 6 мес.

Иммунологические методы диагностики целиакии

В детском возрасте содержание иммуноглобулинов значительно варьирует и находится в зависимости от возраста. Учитывая известную стойкую ассоциацию целиакии с селективным дефицитом IgA (выявляемому у 10% больных), всем пациентам проводят параллельное определение АГА IgA и IgG. Специфичность теста (при параллельном измерении IgA и IgG) составляет 80%, а чувствительность — 95%. Аутоантитела вырабатываются не у всех детей до 2 лет, возможны разные аутоиммунные механизмы, поэтому чувствительность и специфичность определения аутоантител также не 100%, она составляет 80–90%. Высокоспецифичным и достаточно доступным является определение антител к ТТГ.

Морфологические методы

Степень морфологических изменений при целиакии может быть весьма вариабельна. Различают 3 степени тяжести атрофического дуоденита (еюнита):

I степень — инфильтрация лимфоцитами и плазмócитами, могут присутствовать эозинофилы. Укорочения ворсин и углубления крипт нет.

II степень — к инфильтрации присоединяется умеренное укорочение или деформация ворсин, углубление крипт.

III степень — значительное укорочение ворсин, углубление крипт.

Для клинически манифестной целиакии патогномоничны II и III степени, но при бессимптомных формах, у родственников больных, находят и начальные легкие изменения. Морфологические изменения при целиакии не являются строго специфичными только для нее, подобные же изменения выявляют при целом ряде других заболеваний (см. ниже). Для повышения объективности морфологического исследования целесообразно производить морфометрию с подсчетом высоты и ширины ворсин, глубины крипт и соотношения ворсинка/крипта (для целиакии патогномонично снижение коэффициента ниже 1,5). Важными морфологическими признаками целиакии является увеличение ИЭЛ и повышение митотической активности.

При сомнительных результатах иммунологического и морфологического исследования ребенку назначают пробную *аглютенную диету*, и окончательное подтверждение диагноза проводят на основании оценки динамики клинических и морфологических данных по результатам повторного исследования через 6–12 мес.

Дифференциальный диагноз

Дифференциальный диагноз следует проводить с аллергической энтеропатией, затяжными инфекциями, иммунодефицитными состояниями, аутоиммунной энтеропатией, врожденными аномалиями кишечного эпи-

теля (болезнь включения микроворсин, эпителиальная дисплазия), синдромальной диареей, ассоциированной с другими аномалиями, в более старшем возрасте — с лямблиозом, болезнью Уиппла, болезнью Крона, туберкулезом, опухолями и т. д. (дифференциально-диагностический алгоритм дан в конце раздела).

Аллергическая энтеропатия. Поражение желудочно-кишечного тракта при пищевой аллергии является наиболее типичным и наблюдается у 90% больных уже в раннем возрасте. При этом в 70% случаев доминируют симптомы *колита*, проявляющиеся чередованием поноса и запора, беспокойством ребенка, появлением в кале слизи, а иногда и крови. В 25% заболеваний доминирует *энтерит*, который проявляется диареей, стеатореей кишечного типа (жирные кислоты и мыла жирных кислот), полифекалией. В 40% случаев при этом, вследствие увеличения проницаемости межклеточных промежутков, наблюдается потеря плазменного белка через кишечную стенку (экссудативная энтеропатия), следствием которой может быть гипопроteinемия и отеки. В 38% случаев при аллергическом энтерите развивается вторичная лактазная недостаточность, усиливающая проявления энтерального синдрома. У 88% детей выражен кишечный дисбиоз. Характерно быстрое развитие гипотрофии, нередко отставание в росте. Наряду с гастроинтестинальными симптомами, у большинства детей с пищевой аллергией наблюдают симптомы атопического дерматита, нередко — железодефицитную анемию, частые простудные заболевания, инфекции мочевыводящих путей.

Морфологические изменения в тонкой кишке характеризуются обычно умеренной атрофией (I–II степень изменений) с некоторым укорочением ворсин, более характерно углубление крипт, лимфоплазмочитарная инфильтрация собственной пластинки, обычно с присутствием эозинофилов в инфильтрате.

В **диагностике** пищевой аллергии наибольшее значение имеют иммунологические методы и элиминационно-провокационная диета.

Иммунологическая диагностика пищевой аллергии основана на определении в крови повышенного уровня специфических IgE и IgG-антител к различным пищевым аллергенам методом ИФА. Другие методы — определения ЦИК, дегрануляции тучных клеток, бласттрансформации лимфоцитов, нейтрофильной хемотаксической активности могут иметь дополнительное значение.

Элиминационно-провокационная диета и ведение пищевого дневника не утратили своего значения и позволяют подтвердить причинно-значимый аллерген по улучшению клинических симптомов на фоне его отмены и ухудшению симптоматики на фоне введения. Оптимальной в мировой

педиатрической практике является процедура двойной слепой контролируемой плацебо пищевой нагрузки.

Ниже представлены критерии диагностики аллергической энтеропатии.

Критерии диагностики аллергической энтеропатии:

- отягощенная по атопии наследственность;
- раннее начало — в первые месяцы жизни;
- связь первых симптомов с введением докорма или прикорма;
- повышение общего и специфического IgE;
- незначительная или умеренная атрофия СОТК (слизистой оболочки тонкой кишки);
- эозинофильная инфильтрация слизистой оболочки желудка и кишечника;
- сочетанность поражения органов пищеварения и кожи.

Синдром общего переменного неклассифицируемого иммунодефицита (ОВИД) и селективный дефицит IgA (см. главу 24) также могут сопровождаться хронической диареей и по клиническим симптомам напоминать целиакию. При этом нередко имеет место упорное течение лямблиоза, иногда — кампилобактериоза (*Campylobacter jejuni*), всегда наблюдается выраженный дисбиоз — контаминация тонкой кишки условно-патогенными аэробами. Вследствие атрофических изменений в тонкой кишке, могут быть различные проявления мальабсорбции витаминов, минералов, микроэлементов. Возможна пищевая сенсibilизация, вторичная экссудативная энтеропатия.

Морфологические изменения тонкой кишки могут быть 2 вариантов: 1) с узелковой гиперплазией лимфоидных фолликулов (УЛГ), 2) без УЛГ. При первом варианте фолликулы могут быть крупными с выраженными светлыми центрами и широкой краевой зоной или иметь вид агрегатов лимфоидных клеток, без выраженных герминативных центров. При последнем варианте обычно обнаруживают качественные изменения лимфоцитов в собственной пластинке тонкой кишки, которые имеют широкую цитоплазму и больше напоминают моноциты.

Соотношение лимфоцитов к плазмócитам в инфильтрате слизистой оболочки становится почти равным: 1:1–2 против 1:4–5 в норме, что свидетельствует о нарушении трансформации лимфоцитов в плазматические клетки. Обычно слизистая оболочка не имеет выраженных изменений, может быть лишь некоторое укорочение ворсин, уменьшение количества бокаловидных клеток. У части больных встречается выраженная атрофия ворсин в проксимальных отделах тонкой кишки. В отличие от целиакии,

атрофия носит очаговый характер, а глубина крипт не отличается от нормальной. При гистохимическом исследовании биоптата обнаруживают снижение клеток, продуцирующих иммуноглобулины основных классов.

Болезнь Уиппла (кишечная липодистрофия) — редкое заболевание, которое обычно развивается у взрослых, но в литературе есть единичные описания этого заболевания и у детей.

Длительное время этиология болезни Уиппла оставалась неизвестной, в последнее время установлено, что причиной заболевания являются микроорганизмы *Tropheryma Whippelii*. В 30 % случаев отмечают связь с антигеном гистосовместимости HLA — B27.

Заболевание характеризуется системностью поражения. В клинической картине доминирует диарея, протекающая с типичными признаками мальабсорбции, лихорадкой и болями в суставах. В 50 % отмечается увеличение лимфатических узлов, больше — мезентериальных. Возможны также поражения легких (бронхит, плеврит), сердца (эндокардит, перикардит), центральной нервной системы.

Обычно диагноз болезни Уиппла устанавливают *гистологически*. В слизистой оболочке тонкой кишки обнаруживают большие полигональные макрофаги с пенистой цитоплазмой и ШИК-положительными включениями. В биоптатах находят также расширенные лимфатические сосуды, заполненные жировыми вакуолями. В макрофагах между эпителиальными клетками, а также в мезентериальных лимфоузлах выявляют палочковидные бактерии или их остатки. В настоящее время для идентификации *Tropheryma Whippelii* применяют ПЦР, материалом для реакции могут служить биоптаты тонкой кишки, кровь, ликвор.

Более подробные алгоритмы дифференциальной диагностики целиакии приведены ниже.

Лечение

Основным методом лечения целиакии является пожизненная диета с полным исключением всех продуктов, содержащих глютен. *Аглютенная диета* исключает продукты, содержащие рожь, пшеницу, ячмень, овес (хлеб, кондитерские изделия, макаронные, манная, овсяная, перловая крупа, колбасы и сосиски низших сортов, соусы, котлеты, блюда в панировке). Необходимо помнить о возможности содержания небольшого количества глютена (скрытый глютен) в конфетах, мороженом, майонезе, некоторых йогуртах и творожных сырах, кетчупах, консервах, пиве, квасе, уксусе, соловом экстракте, растворимом кофе, какао, красителях. Недопустимыми для больных целиакией являются продукты с содержанием глютена более 1 мг на 100 г продукта.

Не содержат глютен мясо, рыба, овощи, фрукты, яйца, натуральные молочные продукты, высшие сорта колбас и сосисок, рис, бобовые, греча, кукуруза, пшено, шоколад, мармелад, некоторые конфеты и восточные сладости, зефир, некоторые сорта мороженого. Разрешают изделия из рисовой, кукурузной муки, картофельного крахмала. У маленьких детей можно использовать специальные безглютеновые каши «Хумана»: банановую, грушево-рисовую, фруктовую, шоколадно-молочную, СЛ-кашу и т. д.

При назначении диеты необходимо учитывать индивидуальные особенности ребенка: при сопутствующей пищевой сенсibilизации исключают установленные пищевые аллергены, при симптоматике лактазной или сахарозо-изомальтазной недостаточности соответственно ограничивают молочные продукты и сладости. При дисбиозе используют лечебные смеси, содержащие пробиотики и пребиотики (Лактофидус, Нутрилон-Омнео, Семпер-бифидус и НАН кисломолочный).

Дополнительное назначение медикаментозной терапии может быть показано на первых этапах лечения при явлениях мальабсорбции. При тяжелой гипотрофии проводят коррекцию питания, витаминно-минеральной недостаточности, назначают препараты кальция и витамина D₃ (Вигантол, Кальций D₃-никомед). При симптоматике местного энтерального синдрома показана ферментотерапия для оптимизации полостного пищеварения. Предпочтительны растительные ферменты (Юниэнзим), при значительной стеаторее — панкреатические ферменты с микросферами (Креон, Панцитрат). Проводится коррекция дисбиоза кишечника (Бифиформ, Энтерол, Линекс). Курс лечения обычно составляет 1–2 мес. Необходимо обратить внимание на недопустимость назначения таблеток и пилюль в оболочке (Мезим-форте, Фестал, Аллохол, Комплевит и др.), так как в состав оболочки входит глютен. Также запрещены жидкие лекарственные формы, содержащие солод (Ново-пассит и др.).

Одной из серьезнейших проблем является медико-социальная адаптация больного, создание условий для диетического питания не только дома, но и в детском саду, и в школе.

Прогноз

При условии строгого соблюдения диеты прогноз при целиакии благоприятный. Обычно проявления местного энтерального синдрома купируются на протяжении 1–2 нед, коррекция витаминно-минеральной недостаточности происходит в течение первых месяцев, ростовые прибавки — в течение 6–12 мес. В дальнейшем дети полностью выздоравливают и догоняют сверстников в развитии. Несмотря на столь оптимистичные результаты, аглютеновая диета должна соблюдаться пожизненно. Нарушения диеты грозят больным переходом в явную или скрытую форму болезни, высоким риском злокачественных новообразований ЖКТ.

ПОСТЦЕЛЮЛЯРНАЯ МАЛЬАБСОРБЦИЯ

Экссудативная энтеропатия

Это синдром, характеризующийся потерей плазменного белка через кишечную стенку.

Этиология

Причиной экссудативной энтеропатии может быть врожденный порок развития лимфатических сосудов кишки (1-й тип, первичная интестинальная лимфангиэктазия, болезнь Вальдмана) или генерализованная лимфопатия, в том числе грудного лимфатического протока с кишечной лимфангиэктазией (2-й тип). Однако значительно чаще встречается вторичная экссудативная энтеропатия, которая может возникать при болезни Уиппла, болезни Крона, пищевой аллергии, аутоиммунной энтеропатии, дефиците манноза-фосфат-изомеразы, ретроперитонеальном фиброзе, опухолях тонкой кишки и брыжейки, мальротации, семейных полипозах, лимфогранулематозе, лучевых поражениях, саркоме Капоши, карциноидном синдроме, синдроме Золлингера—Эллисона, агаммаглобулинемии.

В редких случаях потерю белка через желудочно-кишечный тракт наблюдают при заболеваниях сердечно-сосудистой системы, протекающих с повышением центрального венозного давления (констриктивный перикардит, стеноз ствола легочной артерии, пороки трехстворчатого клапана, тромбоз нижней полый вены). Изъязвления слизистой оболочки кишечника при дизентерии, сальмонеллезе, амебиазе, туберкулезе, неспецифическом язвенном колите также сопровождаются небольшой потерей белка. Экссудативная гастропатия является одним из типичных симптомов болезни Менетрие (хронического гипертрофического полиаденоматозного гастрита).

Патогенез

Потеря белка может происходить за счет разрыва расширенных лимфатических сосудов, а также за счет ускоренного отторжения поверхностного эпителия и усиления экссудации плазмы из интактных капилляров, что связывают с низким коллоидно-осмотическим и (или) высоким венозным давлением. Высокомолекулярные белки плазмы, попав в просвет кишечника, расщепляются кишечной микрофлорой на осмотически активные частицы, удерживающие воду и обуславливающие появление диареи. Выход в просвет кишки лимфы, содержащей уже абсорбированные жиры, усугубляет диарею и стеаторею. При значительной потере белка развивается гипопроteinемия и периферические отеки.

Потеря белка имеет неселективный характер, наряду с низкомолекулярными (альбумины) теряются высокомолекулярные иммуноглобули-

ны, что обуславливает вторичный иммунодефицит — снижение основных классов иммуноглобулинов, подверженность ребенка инфекциям, склонность последних к генерализации. Учитывая благоприятные условия для микробной контаминации и усиленного роста микрофлоры в полости тонкой кишки, на фоне вторичного иммунодефицитного состояния возникает угроза внекишечной транслокации бактерий с развитием кишечного сепсиса.

Патоморфология

Макроскопически лимфоэктазы выглядят как белые мелкие гранулы (как манная крупа или булавовидные утолщения) или белесоватые пятна на слизистой оболочке тонкой кишки. Поражение может быть диффузным или локальным. В ворсинках тонкой кишки обнаруживают крупные деформирующие полости, содержащие иногда слабо эозинофильные массы. При электронной микроскопии в них находят огромное количество хиломикронов и преципитированных белков лимфы. В перизндотелиальной области лимфатических сосудов встречаются многочисленные фибриллы. Хиломикроны находят в пиноцитозных пузырьках эндотелиальных клеток.

Клиника

Проявления экссудативной энтеропатии зависят от ее причины и протяженности поражения тонкой кишки. При сегментарной интестинальной лимфангиэктазии заболевание может протекать без явных клинических симптомов, а расширение лимфатических сосудов может быть случайной эндоскопической находкой. При обширном поражении диарея и стеаторея наблюдаются с первых месяцев жизни, прогрессирует гипотрофия, появляются периферические отеки, которые могут локализоваться на лице, конечностях, промежности, пояснице, иногда наблюдается асцит. В крови снижен уровень белка, иммуноглобулинов основных классов. В копрограмме доминирует стеаторея кишечного типа (жирные кислоты). При посеве кала обычно выявляют рост представителей условно-патогенной кишечной микрофлоры.

Диагностика

Повышенную потерю белка через кишечную стенку можно подтвердить с помощью нескольких методов:

- пробы с трихлоруксусным железом (синее окрашивание кала);
- пробы Трибуле (просветление надосадочной жидкости при смешивании кала с насыщенным раствором сулемы);
- потери альбумина, меченного C^{51} , с калом (в норме выделяется в сутки не более 1 % от введенной дозы);

— определения α_1 -антитрипсина в кале, поскольку он не подвергается деградации протеазами ЖКТ.

С целью уточнения причины экссудативной энтеропатии показаны эндоскопическое исследование верхних отделов пищеварительного тракта и толстой кишки, при отсутствии эндоскопических изменений — рентгенологическое исследование тонкой кишки, видеокапсульная эндоскопия.

Для исключения забрюшинной локализации патологии показана компьютерная томография, в редких случаях — ангиография или лимфангиография. Лимфография часто выявляет гипоплазию периферических отделов лимфатической системы и видимый стаз в забрюшинных сосудах. При подозрении на патологию сердечно-сосудистой системы необходимо провести ЭКГ, эхокардиографию.

Лечение

Лечение экссудативной энтеропатии определяется тем патологическим процессом, который послужил причиной ее развития. При первичной интестинальной лимфангиэктазии назначают питание смесями, содержащими среднецепочечные триглицериды, которые всасываются, минуя лимфатическую систему: Портаген, Прегестимил, Альфаре. Показано назначение растительных жиров, а также витаминов и ограничение животных жиров. Иногда назначают кортикостероиды.

В лечении отеочного синдрома наиболее эффективен антагонист альдостерона — альдактон (Верошпирон). Применение плазмы и альбумина дает кратковременный эффект. При присоединении интеркуррентных инфекционных заболеваний оправдана иммунозаместительная терапия препаратами иммуноглобулинов (Пентаглобин, Интраглобин и т. п.).

В случае сегментарного поражения тонкой кишки возможно оперативное лечение. Хирургические методы лечения необходимы также в случаях, когда возникновение экссудативной энтеропатии обусловлено опухолями, полипами желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой патологией.

Прогноз зависит от причины и степени тяжести экссудативной энтеропатии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СИНДРОМА МАЛЬАБСОРБЦИИ

При большинстве заболеваний, проявляющихся синдромом мальабсорбции, диарея носит *осмотический* характер. *Секреторная* диарея характерна только для мальабсорбции желчных кислот, врожденной хлоридной и натриевой диареи. Но секреторный механизм может возникать также при:

- 1) воздействию на слизистую оболочку бактериальных и вирусных токсинов;
- 2) гормонпродуцирующих опухолях (ВИПоме, РР-оме, гастриноме);
- 3) приеме слабительных препаратов группы атрахинонов (лист сенны, кора крушины) и простагландинов;
- 4) приеме препаратов желчных кислот, оказывающих секретогенное действие на толстую кишку;
- 5) реакции «трансплантат против хозяина».

В табл. 115 представлены отличительные признаки осмотической и секреторной диарей.

Таблица 115

Особенности осмотической и секреторной диарей (Хендерсон Д. М., 1997)

Признак	Осмотическая диарея	Секреторная диарея
Эффект голодания	Прекращение диареи	Диарея продолжается
Осмолярность кала, ммоль/л	330	290
Концентрация электролитов в кале, ммоль/л:		
Na^+	30	100
K^+	30	40
$\ln 0(\text{Na}^+ + \text{K}^+) r^2$	120	280
Осмотическая разница, ммоль/л	210	10

Таблица 116

Врожденные варианты осмотической, секреторной и смешанной диарей

Осмотическая	Секреторная	Смешанная
Мальабсорбция глюкозы-галактозы	Мальабсорбция желчных кислот	Атрофия микроворсинок
Врожденная лактазная недостаточность	Врожденная хлоридная диарея	Интестинальная эпителиальная дисплазия
Врожденная сахарозо-изомальтазная недостаточность	Врожденная натриевая диарея	Синдромальная энтеропатия
Мальабсорбция фруктозы		

Таблица 117

Возраст к началу манифестации заболеваний, проявляющихся синдромом мальабсорбции

С рождения	В первые 6 мес	К 1-му году или на 2-м году	Старше 5 лет
– Врожденная лактазная недостаточность – Мальабсорбция глюкозы-галактозы – Хлоридная диарея – Натриевая диарея – Гипоплазии поджелудочной железы – Атрофия микроворсинок – Интестинальная эпителиальная дисплазия	– Инфекции – Пищевая аллергия – Муковисцидоз – Энтеропатический акродерматит – ИДС – Первичная интестинальная лимфангиэктазия – Аутоиммунная энтеропатия – Синдромальная энтеропатия – Мальабсорбция фруктозы	– Целиакия – Инфекции – Пищевая аллергия – ИДС – Аутоиммунная энтеропатия – Лямблиоз	– Инфекции – Паразитозы – Опухоли – Целиакия

При секреторной диарее осмолярность кала зависит главным образом от содержания в нем электролитов и составляет около $2 \times (\text{Na}^+ + \text{K}^+)$ или $\text{Na}^+ + \text{K}^+ + \text{Cl}^-$. При осмотической диарее осмолярность кала обусловлена нерасщепленными или невсосавшимися частичками пищи, при этом концентрация электролитов в нем остается низкой, что объясняет большую осмотическую разницу, поэтому сумма электролитов кала ($\text{Na}^+ + \text{K}^+ + \text{Cl}^-$) значительно меньше осмолярности. Характерной особенностью осмотической диареи является также улучшение или исчезновение симптомов при переводе ребенка на парентеральное искусственное питание или после уменьшения пищевой нагрузки.

Смешанный характер диареи типичен для структурного дефекта энтероцитов, то есть для врожденных вариантов ТМД (атрофии микроворсин и эпителиальной дисплазии). Этому типу свойственно: 1) продолжение диареи, несмотря на перевод ребенка на ПИП, и 2) усиление диареи после еды. Осмотическая разница в кале отсутствует, как при секреторной диарее.

При дифференциальной диагностике важно учитывать возраст ребенка к началу манифестации заболевания (табл. 116, 117).

Учитывая вышеописанные копрологические особенности основных типов мальабсорбции, дифференциальную диагностику можно строить, исходя из характера стеатореи (рис. 48).

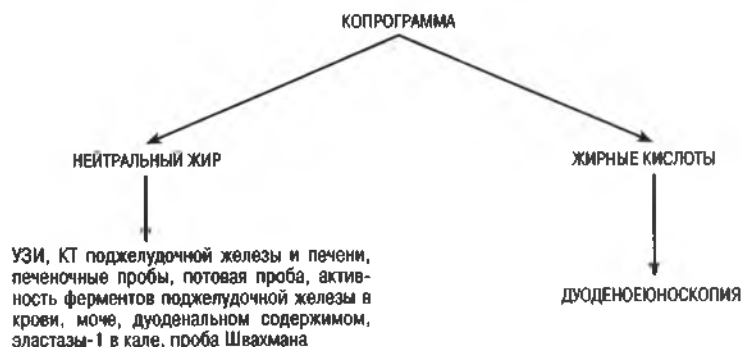


Рис. 48. Схема обследования больного в связи с характером стеатореи.

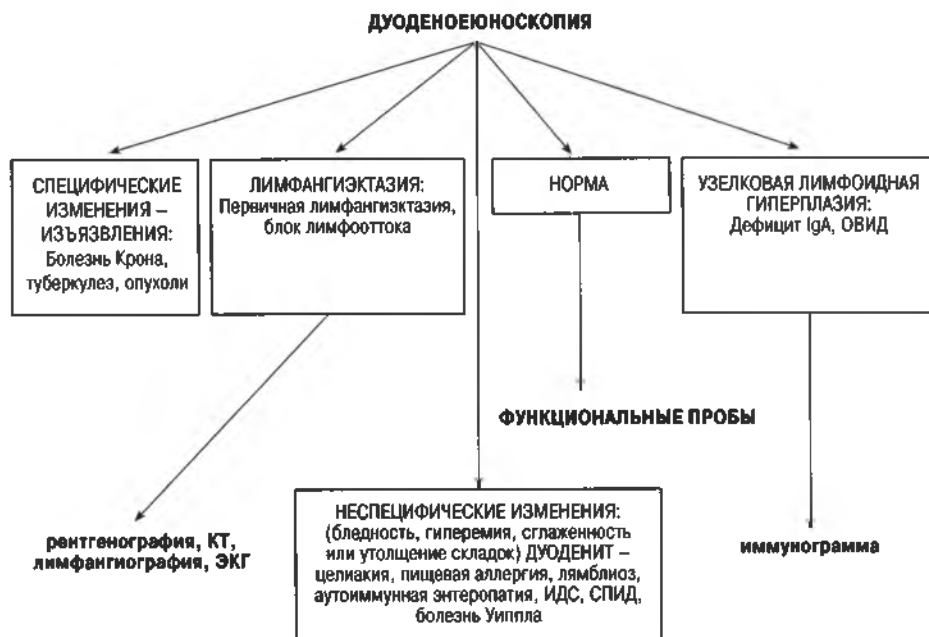


Рис. 49. Направления диагностики при стеаторее в связи с данными эндоскопии.

При установлении кишечного типа стеатореи дальнейший алгоритм диагностики основывается на эндоскопических данных (рис. 49). Эндоскопия всегда предполагает биопсию не менее двух кусочков слизистой оболочки тонкой кишки для гистологического исследования, поскольку визуальная картина не полностью соответствует характеру и степени морфологических изменений. При этом для диагностики заболеваний с рас-

пространенным поражением слизистой оболочки: целиакии, аутоиммунной энтеропатии, аллергической энтеропатии, болезни Уиппла, СПИДа, лямблиоза и т. д. не имеет значения, откуда берут биоптат — из дистальных отделов двенадцатиперстной кишки или проксимальных отделов тощей, так как морфологические изменения в них идентичны.

Морфологические изменения могут иметь специфический характер, что позволяет установить точный диагноз на этом этапе (табл. 118).

Таблица 118

Специфические морфологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки

Болезнь	Патоморфологические изменения
Болезнь Уиппла	Инфильтрация крупными макрофагами с пенистой цитоплазмой ШИК+, воспалительная инфильтрация умеренная. Обнаружение <i>Tropheryma Whipplei</i>
СПИД	Тонкая сеть ШИК+ в цитоплазме макрофагов. Обнаружение <i>Cornebacterium</i> , <i>Mycobacterium avium</i> и т. п.
Болезнь Крона	Трансмуральное воспаление, лимфоплазмоцитарная инфильтрация, неспецифическая гранулема
Туберкулез	Специфическая гранулема
Опухоль	Обнаружение недифференцированных клеток. Гипоплазия крипт, скопление гистiocитов, низкая митотическая активность может расцениваться как «прелимфома»
Атрофия микроворсинок	(+) PAS-реакция с реактивом Шиффа в виде включений в энтероцитах
Интестинальная эпителиальная дисплазия	«Пучки» слущивающихся эпителиальных клеток на верхушках атрофированных ворсинок

Гораздо чаще морфологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки носят неспецифический характер. При этом важно учитывать их степень. Дальнейший алгоритм диагностики основывают на морфологических данных, которые оценивают в зависимости от *степени* дуоденита (еюнита) и некоторых особенностей структурных нарушений слизистой оболочки и клеточного инфильтрата (рис. 50). Такой подход сужает спектр дополнительных исследований и позволяет избежать односторонней трактовки морфологических изменений и возможных диагностических ошибок.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЗАПОРЫ

Запор — нарушение функций кишечника, выражающееся в увеличении интервалов между актами дефекации по сравнению с индивидуальной физиологической нормой или систематически недостаточном опорожнении кишечника.

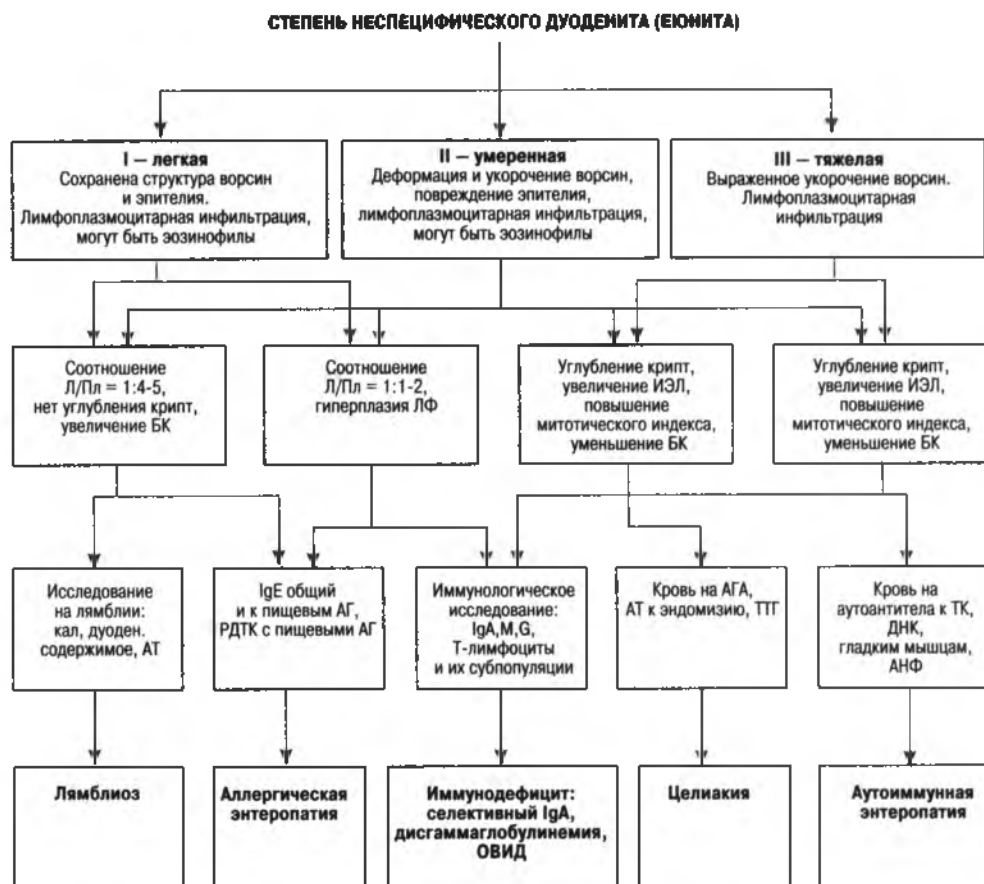


Рис. 50. Алгоритм диагностики заболеваний тонкой кишки на основании морфологических данных.

Л/Пл — лимфоциты/ плазмциты; ИЭЛ — интерэпителиальные лимфоциты; БК — бокаловидные клетки; ТК — тонкая кишка; АТ — антитела; АГ — антигены; РДТК — реакция дегрануляции тучных клеток; АГА — антигладинарные антитела; ЛФ — лимфоидные фолликулы; ТТГ — тканевая трансглутаминаза; АНФ — антиядерный фактор.

В физиологических условиях частота дефекаций может варьировать в зависимости от характера питания, количества употребляемой жидкости и других обстоятельств. У детей первых месяцев жизни, находящихся на грудном вскармливании, частота стула может быть от 1 до 6–7 раз в день, при переходе на дефинитивное питание стул становится более густым и редким. Для детей более старшего возраста нормальными колебаниями частоты дефекаций считают от 3 раз в день до 3 раз в неделю. В табл. 119

представлена нормальная частота стула у здоровых детей разного возраста, по данным анкетирования.

Таблица 119

Нормальная частота дефекаций у детей разного возраста

Возраст	Частота стула	% детей
1 – 4 года	1–2 раза в день	60–85
	Через день	6–30
4–12 лет	4–9 раз в неделю	95

Исходя из этих представлений, о запоре у детей до 3 лет можно говорить при частоте стула реже 6 раз в неделю, для детей старше 3 лет — реже 3 раз в неделю.

Острый запор — внезапное отсутствие стула в течение нескольких суток. Если наряду с острым запором появились сильные боли в животе и не отходят газы, следует думать об острой кишечной непроходимости и срочно госпитализировать ребенка в хирургический стационар.

Хронический запор — систематическое урежение дефекаций в течение 3 мес и более.

Дополнительными критериями хронических запоров могут быть:

- напряжение во время дефекации более 25 % времени;
- эпизоды каломазания или энкопреза;
- периодически (через 7–30 дней) выделение стула в большом количестве;
- пальпируемые каловые массы по ходу кишечника, чаще в левом нижнем квадранте живота.

Этиология

Различные причины могут приводить к возникновению запоров. Среди них наиболее частые:

1. Нарушения нервной и эндокринной регуляции.

Нервная регуляция моторики ЖКТ осуществляется двумя видами иннервации: внешней и внутренней. Внешняя регуляция представлена симпатическим и парасимпатическим отделами ВНС, которые оказывают антагонистическое влияние на моторную функцию. Симпатическая иннервация вызывает расслабление мускулатуры ЖКТ, парасимпатическая — ее сокращение. Внешняя регуляция превалирует в верхних отделах пищеварительного тракта.

Внутренняя иннервация представлена интрамуральными нейронами, объединенными в подслизистое (мейснеровское) и мышечное (ауэрбаховское) сплетения (табл. 120), которые содержат стимулирующие (ацетилхолин, субстанцию Р), ингибирующие (серотонин, АТФ, соматостатин) и модулирующие (энкефалины) нейроны и медиаторы. В кишечнике превалирует внутренняя иннервация, которая может осуществляться автономно.

Таблица 120

Особенности нейрогуморальной регуляции моторики толстой кишки

Регулирующий рецептор	Ответ моторики
М-холинорецепторы	Повышение
$\alpha_1, \beta_{1,2}$ -адренорецепторы	Снижение
Серотониновые	»
Пуринергические	»
Субстанции Р	Повышение
μ - δ -опиорецепторы	»
χ -опиорецепторы	Снижение

В период внутриутробного развития нервные ганглии внутренних сплетений мигрируют по пищеварительной трубке сверху вниз, к моменту рождения количество ганглиев в толстой кишке примерно в 10 раз меньше, чем у взрослых. На дальнейшее созревание ганглиев могут оказывать влияние внешние факторы, в частности доказана негативная роль перенесенных в первые месяцы жизни кишечных инфекций, которые могут повреждать либо нарушать развитие ганглиев.

Клетки гладкой мускулатуры кишечной стенки осуществляют сократительную функцию посредством ионов кальция, которые могут поступать извне по медленным кальциевым каналам или высвобождаться из внутриклеточных депо. Поступление кальция извне стимулирует тоническое сокращение мышц, а внутриклеточное высвобождение — фазовое. Первое способствует задержке химуса, второе — пропульсивному его продвижению. Внутриклеточное высвобождение кальция зависит от вегетативных влияний.

Высший уровень контроля дефекации в ЦНС формируется у ребенка к 1,5 годам. У детей старше 1,5–2 лет кора головного мозга может оказывать влияние на частоту стула. К этому же возрасту обычно формируются гигиенические привычки, причем у девочек они устанавливаются быстрее, чем у мальчиков.

Таким образом, влияние на моторику толстой кишки могут оказывать следующие нейрогенные причины:

- вегетодистонии;
- нарушения спинальной иннервации;
- психоэмоциональные факторы.

2. *Подавление позыва на дефекацию* может быть причиной запоров, которые возникают в непривычной или неудобной обстановке, а также в тех случаях, когда ребенок настолько занят, что день его расписан по минутам. Систематические произвольные задержки стула приводят к постепенному снижению чувствительности рецепторного аппарата кишки и исчезновению позыва на дефекацию, прогрессированию запоров.

3. *Перенесенные в раннем возрасте кишечные инфекции* могут стать причиной недоразвития или гибели симпатических ганглиев толстой кишки в подслизистом слое — гипоганглиоза. Последний проявляется снижением чувствительности рецепторного аппарата кишки, нарушением позыва на дефекацию и, как следствие, задержкой каловых масс и прогрессирующими упорными запорами.

4. *Алиментарные факторы* являются одной из наиболее частых причин запоров. В первую очередь, имеет значение недостаток пищевых волокон (ПВ) — см. рис. 51.

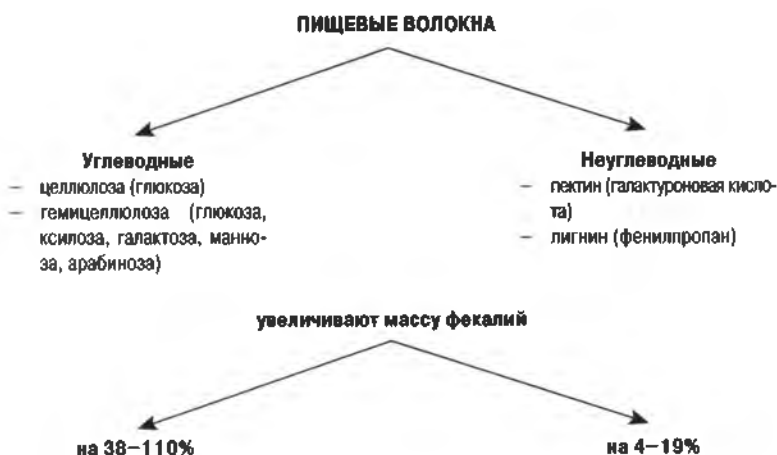


Рис. 51. Схема расщепления пищевых волокон в кишечнике.

Суточная потребность в ПВ у детей старшего возраста составляет 30–40 г в день, фактическое же употребление не превышает 10–15 г. ПВ связывают воду, увеличивая массу фекалий и делая каловые массы менее плотными. Подвергаясь метаболизму сахаролитическими микробами в толстой кишке, они разлагаются до короткоцепочечных жирных кислот (масляной, уксусной, пропионовой), обладающих осмотическим действием и вступающих в дальнейший энергетический обмен кишки. Освобождающиеся при брожении газы стимулируют пропульсивную моторику кишки, но могут быть причиной появления метеоризма.

Отказ от завтрака или слишком торопливая еда могут вызвать подавление гастроцекального рефлекса. Основной прием пищи, приходящийся на поздние часы, нарушает суточный режим деятельности кишечника, поскольку ночью нормального возбуждения моторики кишечника не происходит.

5. *Эндокринная патология*: гипотиреоз, гиперпаратиреоз, недостаточность коры надпочечников сопровождаются нарушением моторики кишечника, что является как следствием прямого влияния гормонов этих желез, так и сопряженного изменения выработки гастроинтестинальных гормонов.

6. *Ослабление мускулатуры передней брюшной стенки*, диафрагмы и тазового дна происходит при грыжах, расхождении мышц передней брюшной стенки, при истощении, длительном постельном режиме, гиподинамии.

7. *Аноректальная патология*: геморрой, трещины заднего прохода вызывают сильную боль и заставляют больного подавлять позыв на дефекацию и сопровождаются спазмом анального сфинктера, что механически препятствует выходу каловых масс.

8. *Некоторые медикаменты* могут в качестве побочных действий вызывать нарушения моторной функции кишечника: анестетики, миорелаксанты, противосудорожные, холинолитики, опиаты, диуретики, блокаторы кальциевых каналов, никотиновая кислота. Механизмы воздействия этих медикаментов различны — преимущественно, это влияние на нервный аппарат кишки и электролитный обмен.

Патогенез

В развитии запора могут иметь значение два механизма — уменьшение пропульсивной активности и замедление транзита по всей толстой кишке (гипотонические запоры) и нарушение продвижения содержимого по ректосигмоидному отделу кишки (гипертонические запоры). При этом нарушены соотношения между пропульсивной и ретроградной моторикой.

Задержка стула приводит к его уплотнению, вызывающему боль при дефекации, которая заставляет рефлекторно задерживать стул. Систематические задержки приводят к расширению дистальных отделов кишки и снижению рецепторной чувствительности. Это еще более урежает дефекации и, в итоге, замыкает порочный круг. Поэтому хронические запоры имеют прогрессирующее течение. При упорных запорах на фоне перерастяжения кишки может снижаться тонус анального сфинктера и появиться симптом каломазания (жидкое содержимое обтекает плотные каловые массы и самопроизвольно, без пропульсивных движений кишки, выделяется через расслабленный анальный сфинктер). Сначала этот симптом появляется эпизодически, но по мере прогрессирования запоров имеет тенденцию к нарастанию.

При упорных запорах всегда развивается дисбиоз кишечника, который может усилить клиническую симптоматику.

Клиника

Стул при запорах обычно имеет уплотненный характер, фрагментирован или напоминает «овечий». Иногда плотными могут выглядеть первые порции, а последующие иметь нормальную или даже мягкую консистенцию. Дефекация может быть частичной, малыми порциями. После периода запора стул периодически отходит в большом объеме, может быть даже разжижен (запорный понос).

Запор может сопровождаться болями в животе, обычно в нижних отделах, но иногда боли бывают разлитыми, с меняющейся локализацией. Характерной особенностью болей является их исчезновение или облегчение после дефекации.

При упорных запорах может быть вздутие живота, связанное с метеоризмом, распирающие боли. У детей раннего возраста живот выглядит увеличенным в размерах. При пальпации живота в тяжелых случаях можно обнаружить плотные каловые массы (фекалиты) в нижнем левом квадранте.

Основываясь только на клинических данных, не всегда возможно отличить механизм запоров — гипер- или гипотонический. Однако гипотонические запоры отличаются большей тяжестью и упорством, имеют прогрессирующий характер, могут сопровождаться каломазанием и образованием каловых камней.

Диагноз

Целью диагностики является не установление факта запоров как такового, а уточнение их механизмов и исключение органической патологии.

Пальцевое исследование должно выполняться педиатром при первом обращении ребенка с жалобами на запоры. Его проводят при условии полного контакта с больным. При пальцевом исследовании оценивают:

1. Состояние ампулы прямой кишки — пустая или полная (при запоре полная).
2. Состояние сфинктера (при каломазании тонус снижен, при болезни Гиршпрунга и гипертрофии внутреннего сфинктера — повышен).
3. Возможные анатомические нарушения (стеноз, трещина и т. д.).
4. Кровь за пальцем (симптом, требующий углубленной диагностики).

Эндоскопия (ректороманоскопия, сигмоскопия) позволяет оценить состояние слизистой оболочки дистальных отделов и исключить воспалительные заболевания (колит). При функциональных запорах слизистая оболочка визуально не изменена.

Ирригография позволяет оценить анатомические соотношения, тонус и опорожнение толстой кишки, исключить недостаточность пуборектальной петли, врожденные пороки. При гипертоническом типе просвет кишки сужен, усилена гаустрация, опорожнение не нарушено. При гипотоническом типе дистальные отделы кишечника расширены, иногда значительно, опорожнение замедлено.

Колонодинамическое исследование является наиболее точным методом оценки моторной функции дистальных отделов кишечника, позволяет измерить параметры резервуарной и эвакуаторной функций толстой кишки, оценить состояние внутреннего сфинктера. При гипертоническом типе запоров повышена объемно-пороговая чувствительность и ректоанальный рефлекс (гиперрефлексия). При гипотоническом типе объемно-пороговая чувствительность снижена (гипорефлексия), ректоанальный рефлекс может быть нормальным или сниженным.

При расширении дистальных отделов кишечника в сочетании со снижением ректоанального рефлекса необходимо продолжить обследование больного. В этих случаях дополнительно проводят еще два исследования:

1. Эндосонографию внутреннего сфинктера с целью исключения его гипертрофии (выявляют в 4% при упорных запорах).
2. Биопсию подслизистого слоя из анальной области для оценки активности ацетилхолинэстеразы (для исключения наданальной формы болезни Гиршпрунга).

Дифференциальный диагноз при хронических запорах проводят с **болезнью Гиршпрунга**, которая представляет собой врожденный аганглиоз участка толстой кишки. Зона аганглиоза может иметь разную протяженность в проксимальном направлении от анального сфинктера: чем она больше, тем раньше проявляется заболевание и тем тяжелее его симптомы. Для болезни Гиршпрунга характерно раннее начало (с первого года и даже первых месяцев жизни), прогрессирующее течение, формирование каловых камней, увеличение живота. В раннем возрасте болезнь может ослож-

няться энтероколитом (вследствие активации кишечной аутофлоры). Диарея, появляющаяся при этом на фоне запоров, не должна смущать педиатра и сбивать его с правильного диагностического пути.

Наиболее труден диагноз болезни Гиршпрунга при наданальной форме, когда зона аганглиоза ограничивается суперкоротким сегментом в области промежностного отдела прямой кишки, так как клинические проявления этой формы наиболее мягкие. Рентгенологически при этом заболевании отмечают сужение в дистальной части, которое лучше видно на боковых снимках; выше зоны сужения кишка расширена, опорожнение замедлено. В биоптате подслизистого слоя, который исследуют в сомнительных случаях, повышен уровень ацетилхолинэстеразы.

Лечение болезни Гиршпрунга оперативное.

Гипертрофия внутреннего анального сфинктера — относительно новая нозологическая форма, диагностика которой стала возможной только после появления эндоскопического ультразвукового метода исследования. Заболевание проявляется упорными прогрессирующими запорами с раннего возраста. Рентгенологически дистальные отделы кишечника расширены, опорожнение замедлено. Ректоанальный рефлекс снижен. На УЗИ внутренний сфинктер утолщен. Заболевание является показанием для оперативного лечения — эндоскопического рассечения внутреннего сфинктера.

Лечение

Лечение функциональных запоров следует начинать с диетических рекомендаций. Применительно к детям грудного возраста, находящимся на искусственном вскармливании, можно рекомендовать смеси с загустителями, содержащими бобы рожкового дерева («Фрисовом», «Нутрилон-антирефлюкс»), или смесь с лактулозой «Семпер-бифидус». Прикормы должны содержать больше пищевых волокон, с этой целью лучше использовать овсяную или гречневую кашу, овощи.

Детям старшего возраста рекомендуют ежедневно употреблять свежий кефир или йогурт, предпочтительны кисломолочные продукты, обогащенные бифидо- и лактобактериями. В рационе необходимо увеличить количество пищевых волокон за счет грубоволокнистых каш (гречневой, ячневой), хлеба с отрубями, печеных яблок (1–2 яблока в день), чернослива и кураги (8–10 ягод заливают 2 стаканами кипятка, в течение дня съедают ягоды и выпивают воду); при гипотоническом типе дополнительно рекомендуют ежедневно утром после сна выпить полстакана воды или сока из холодильника, ежедневно съедать не менее 200 г свежих овощей и фруктов, употреблять черный ржаной хлеб, пить дополнительно не менее 0,5 л жидкости.

При недостаточной эффективности этой диеты назначают отруби, дозу которых подбирают индивидуально от 5 до 20 г в день, добавляя их в суп или кашу.

Всем пациентам с запорами необходим активный образ жизни, занятия спортом, ходьба, бег, плавание. Важно закрепить определенное время для дефекации, создать для этого удобные условия, по возможности устранить психотравмирующие ситуации, проводить туалетный тренинг.

Медикаментозная терапия и другие методы лечения являются вторым этапом, к которому следует прибегать лишь при недостаточной эффективности перечисленных выше мер. В этом случае лечение проводят в зависимости от типа нарушений моторики кишки (табл. 121).

Таблица 121

Лечение запоров в зависимости от типа моторных нарушений толстой кишки

Лечебные мероприятия	Гиперрефлексия = гипертония	Гипорефлексия = гипотония
Диета	Исключение грубой клетчатки, прием пищи в теплом виде	Допустима клетчатка, сырые овощи и фрукты, холодные блюда и напитки
Воздействие на моторику кишки	Спазмолитики (дицетел, дебридат). Холинолитики (спазмомен, бускопан). Свечи с белладонной	Холиномиметики непрямого действия (цизаприд). Антихолинестеразные (убретид, прозерин)
Фитотерапия	Липовый цвет, ромашка, календула, тысячелистник, душица, мята, соплодия хмеля, плоды фенхеля	Трава вербены, горец почечуйный, чистотел, льнянка
ФТЛ	Эл/форез с платифиллином, новокаином, диатермия, озокерит, парафин	ДДТ, СМТ, эл/форез с кальцием, при энкопрезе — д'Арсонваль ректально
ЛФК	Упражнения на расслабление	Упражнения, тренирующие мышцы тазового дна и живота
Минеральные воды	Низкой минерализации (эссенцуки № 4, славяновская в теплом виде без газа за час до еды)	Высокой минерализации (эссенцуки № 17) в холодном виде за 1–1,5 ч до еды
Ректальные методы	Ректальные грязевые тампоны	Тренирующие клизмы с минер.водой Термоконтрастные клизмы (t 40 °С, затем 12 °С). Промывания кишечника
Гидропроцедуры	Радоновые, углекислые, хвойные ванны (t 37 °С)	Подводный душ-массаж, циркулярный душ, плавание
Массаж	Точечный, сегментарный	Живота и общий
Слабительные	Масляные (вазелиновое масло 10–15 мл утром натощак)	Увеличивающие объем (Мукофальк, Ламинарид), осмотические (Форлакс, Лактулоза)

При проведении лечения следует учитывать, что слабительные средства не являются основным методом лечения запоров, они не влияют на суть процесса, а лишь ликвидируют симптом. К назначению слабительных средств прибегают лишь при отсутствии эффекта от всего комплекса проводимой медикаментозной и немедикаментозной терапии.

Средства, воздействующие на рецепторы толстой кишки (растительные антрахиноны; синтетические, содержащие дифенолы; касторовое масло), вызывают привыкание, иногда поносы, меланоз кишки, поэтому не рекомендуются в детской практике. Солевые слабительные также ограничены у детей, так как из-за осмотического эффекта они могут вызывать боли и поносы. Из всех групп слабительных в детской практике можно использовать:

- размягчающие (вазелиновое масло 5–20 мл);
- мягкие осмотические, обладающие одновременно пребиотическим действием (Лактулоза 5–20 мл), полиэтиленгликоль (Форлакс 0,3–0,8 г/кг/сут);
- увеличивающие объем каловых масс (Ламинарид, отруби, с 12 лет — Мукофальк), реже используют фруктовые кубики (Кафиол, Регулакс $\frac{1}{2}$ –1 кубик на ночь).

Очистительные клизмы показаны при задержке стула более 3 дней. Курс очистительных клизм перед началом ректальных процедур необходим детям с гипотоническим типом запора при недостаточном самостоятельном опорожнении, расширении кишки, каломазании и фекалитах.

СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОГО КИШЕЧНИКА

Синдром раздраженного кишечника (СРК) — это наиболее частая причина кишечных жалоб, наиболее частая причина обращения к врачу с кишечными жалобами и наиболее частый диагноз, который ставят гастроэнтерологи в мире. По данным широкомасштабных мировых исследований, во всех странах частота СРК приблизительно одинакова и составляет 15–25% среди всего населения, женщины болеют (или обращаются к врачу) чаще, чем мужчины. Частота СРК у детей остается невыясненной, но большинство специалистов считают, что формирование СРК нередко происходит в детском возрасте.

СРК не имеет в основе какого-то определенного структурного дефекта (как, например, язвенная болезнь) и даже ясно очерченного патофизиологического объяснения. Это сочетание определенных симптомов, в основе которых лежит нарушение различных кишечных функций — то есть это функциональное заболевание по своей природе. Причем эти функциональные нарушения могут отличаться не только у разных больных, но и

у одного больного они постоянно меняются. Поэтому определение СРК и критерии его диагностики основываются исключительно на клинической симптоматике, сочетании симптомов и течении заболевания.

СРК — комплекс функциональных расстройств кишечника продолжительностью свыше 3 мес, основными клиническими симптомами которого являются боли в животе (обычно уменьшающиеся после дефекации), сопровождающиеся метеоризмом, а также нарушениями его функции: запорами, поносами или их чередованием.

Этиология

Наше понимание сущности СРК пока недостаточно, и на сегодняшний день эту болезнь было бы правильнее назвать «кишечные симптомы неизвестной этиологии». Многообразные и меняющиеся проявления СРК вряд ли могут быть объяснены каким-либо определенным рецепторным механизмом или вялотекущим воспалительным процессом, хотя признаки последнего обнаруживают при морфологическом исследовании слизистой оболочки толстой кишки. В настоящее время обсуждают несколько теорий СРК. В основе ее могут лежать:

- *Нарушения кишечной моторики.* Действительно, большинство больных имеют нарушения кишечного транзита, чаще толстая кишка имеет ригидный ритм, спастична, но эти изменения не постоянны и могут варьировать у одного больного во времени.
- *Нарушения диеты.* При анализе рациона больных СРК выявляют дефицит пищевых волокон, но подобные нарушения наблюдают и у большинства других людей, не страдающих этой патологией. Более значимый признак СРК — интолерантность к различным видам пищи. Это может быть реакция на обильную пищу, жареное, грубую клетчатку (типична, например, «колика зеленых яблок»), что объясняют повышенной чувствительностью рецепторного аппарата толстой кишки при СРК.
- *Нейрогенные нарушения,* которые связаны не столько с нарушениями внешней, сколько внутренней нервной регуляции кишки. Энтеральную нервную систему иногда называют «кишечным мозгом», поскольку она содержит столько же нейронов, сколько спинной мозг, и связана с ЦНС, имеет общие нейротрансмиттеры. При одновременной записи ЭЭГ и электроэнтерограммы оказалось, что ночные ритмы кишки и мозга похожи и у больных СРК изменены аналогично.
- *Нарушения чувствительности.* При колодинамическом исследовании у больных СРК обычно регистрируют повышенную объемно-пороговую чувствительность (гиперрефлексию), что может быть результатом

воспаления, перерастяжения мышц, нарушением иннервации. Но больные не могут дифференцировать величину объема, ощущая все раздражители одинаково — как боль.

- *Нарушение связи «кишка-мозг».* Это наиболее новая и наиболее перспективная теория, которая основана не только на доказанной высокой частоте психологических расстройств у данной группы пациентов, но и на уникальном методе изучения функциональной активности мозга — позитронно-эмиссионной томографии, которая показала, что растяжение кишки у больных СРК вызывает повышение активности в отличной от здоровых зоне — левой префронтальной части коры.

Патогенез

Является ли причиной СРК эмоциональный дистресс, остается не совсем ясным. Без сомнения, сильные эмоции могут нарушать функции кишечника. Боли в животе, внезапно возникающие утром, перед тем, как идти в школу, внезапная диарея перед экзаменом, кишечные колики в ожидании наказания за провинность — все это реальные примеры остро возникших кишечных дисфункций в ответ на стресс. Могут быть и более банальные ситуации: путешествия и переезды, особенно в зоны других часовых поясов, изменения привычного уклада и условий жизни, неудобные туалеты, еда на ходу, редуцированные диеты, менструальный период — все это также может быть причиной кратковременных кишечных расстройств. Но в каком случае эти симптомы становятся персистирующими, несмотря на устранение первоначальной причины? Человек может реагировать на возникшие симптомы по-разному. Один может не обратить серьезного внимания и забыть, а другой думать об этом, волноваться и представлять возникшие симптомы как признаки тяжелой болезни. Это особенно свойственно детям, окруженным гиперопекой матери, бабушек и других родственников, и более типично для девочек, чем для мальчиков. Если человек очень расстроен, то расстраивается и его кишка. Волнение активирует симпатическую нервную систему и усиливает чувствительность рецепторов толстой кишки. Таким образом замыкается порочный круг, и результатом беспокойства может стать закрепление, усиление и персистирование симптомов (рис. 52). Пусковым фактором СРК может стать любое из звеньев этого порочного круга.

Клиника

Впервые клинические симптомы СРК описал Manning с соавт. в 1978 г., он предложил 6 клинических критериев этой патологии:

- 1) боли в животе, облегчающиеся после дефекации;
- 2) послабление стула, совпадающее с началом болей;

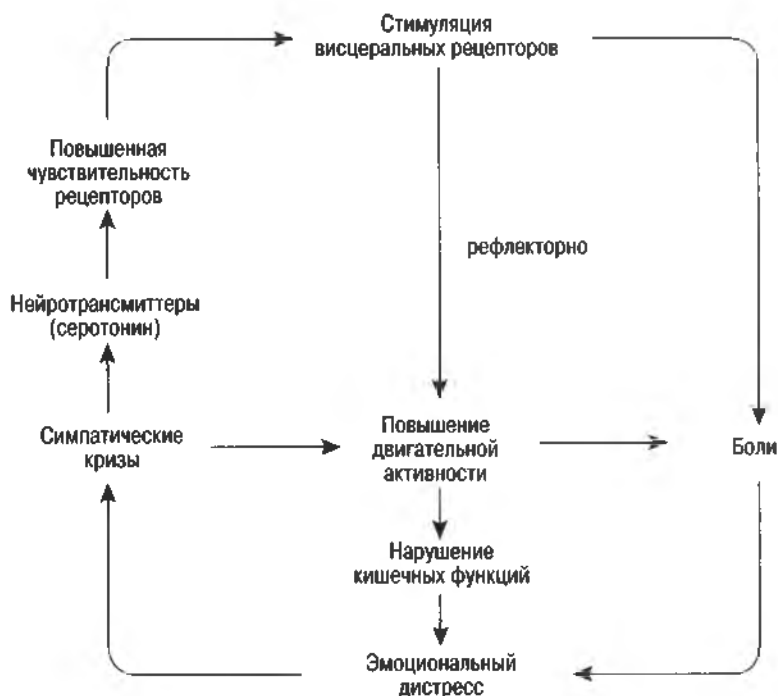


Рис. 52. Представление о патогенезе СРК.

- 3) более частые сокращения кишки в начале болей;
- 4) распирающие в животе;
- 5) слизь в стуле;
- 6) чувство неполного освобождения после дефекации.

Эти критерии были оценены другими и широко использовались во всем мире. Однако на основных клинических симптомах СРК следует остановиться более подробно.

Боли могут иметь разную интенсивность, от слабых до сильных. Очень сильные боли могут стать причиной направления ребенка в стационар с подозрением на «острый живот», откуда его выписывают после стихания болей с каким-нибудь неопределенным диагнозом (обычно «кишечная колика»). Локализация болей также очень вариабельна — это даже не обязательно живот, боли могут быть где угодно от груди до бедер, причем как спереди, так и сзади. Отличает эти боли при всей неопределенности —

связь с дефекацией. В типичных случаях боли проходят после дефекации или очистительной клизмы, но иногда усиливаются после этого. Начало болей чаще совпадает с учащением и послаблением стула, но иногда — с задержкой и уплотнением.

Боли при СРК обычно отличаются от болей при органической патологии: при СРК они зачастую очень кратковременные, изменчивы по интенсивности, характеру и локализации, при органической патологии характеризуются стереотипностью и более четко локализованы. Боли при СРК могут надолго (на месяцы и годы) исчезать, а потом появляться вновь, улучшение нередко наблюдается во время отдыха (например, каникул).

Метеоризм является вторым частым симптомом СРК. Пациенты обычно жалуются на чувство распирания в животе, урчание и переливание. Метеоризм может сопровождаться флатуленцией (усиленным отхождением газов). Живот, действительно, немного увеличивается к вечеру за счет газов, это можно ощущать по ремешку на поясе или пуговицам, которые приходится расстегивать. Но вздутие живота никогда не бывает длительным и, тем более, постоянным. Оно возникает периодически, как правило, после погрешностей в диете (грубая клетчатка, обильная пища), и бесследно проходит. К утру метеоризма никогда уже не наблюдается. Если живот увеличен с утра или постоянно — это не СРК!

Кишечные дисфункции являются важнейшими симптомами СРК, но дети и, особенно, подростки не любят говорить об этом, а их родители зачастую не обращают на это внимания. Поэтому врач должен подробно спрашивать о форме, характере, количестве стула, наличии слизи, взаимосвязи изменений с другими симптомами. Существует визуальная Бристольская шкала, где изображены 7 форм стула, глядя на которую пациент выбирает тот стул, который похож на его собственный: 1-й и 2-й варианты свидетельствуют о замедленном транзите, 6-й и 7-й — об ускоренном, нормальным является 3-й и 4-й варианты. Если стул учащен или урежен, но имеет нормальную консистенцию, то это не понос и не запор.

Для СРК характерны не постоянные кишечные дисфункции, у одних больных наблюдается склонность к запорам, у других — к поносам, но чаще поносы и запоры чередуются. Хронические упорные и, тем более, прогрессирующие запоры, хроническая диарея не свойственны СРК — это проявления других заболеваний.

Симптомы раздраженной прямой кишки иногда беспокоят больных больше, чем боли и вздутие живота. Это ощущение неполного опорожнения кишки после дефекации (что-то осталось внутри), императивные позывы (когда ничего, кроме газов, не отходит) и резкие позывы на дефекацию (когда ребенок должен бежать в туалет). Иногда резкие позывы бывают по утрам, иногда во время или сразу после завтрака. Они могут сочетаться с учащением стула и иногда — с эпизодами его недержания, что

очень смущает детей и их родителей. Однако все эти симптомы при СРК являются периодическими, непостоянными. Постоянные резкие позывы, а тем более, тенезмы — это симптомы колита, постоянное недержание кала — это также симптом органической патологии, требующей уточнения.

Внекишечные симптомы очень часто беспокоят больных СРК, причем они могут быть многочисленными и разнообразными, и кишечные проявления в них могут «утонуть». Довольно часто пациенты жалуются на симптомы со стороны верхних отделов ЖКТ: изжогу, чувство тяжести и переполнения после еды, тошноту. Это симптомы моторных нарушений гастроэзофагеальной зоны, которые могут быть проявлениями ГЭРБ или ФД (см. выше), они обычно развиваются вторично на фоне СРК. Реже могут возникать дисфагия, ощущение комка за грудиной, одинофагия — симптомы раздраженного пищевода, которые тоже бывают периодическими. То есть, у некоторых больных раздражена не только кишка, но и весь ЖКТ. Многие дети, особенно девочки пубертатного периода, предъявляют жалобы на головные боли, быструю утомляемость, сердцебиение, могут наблюдаться учащенное мочеиспускание малыми порциями (симптом нейрогенного мочевого пузыря), тянущие боли в мышцах. У большинства больных обнаруживают невротические расстройства: ипохондрию, легкие эпизоды депрессии, проявляющиеся плохим настроением, потерей интереса к окружающему, уходу в свои ощущения. При этом больные могут быть капризны, навязчивы, требовательны к окружающим.

В зависимости от ведущего клинического симптома выделяют 3 варианта СРК:

- с преобладанием болей и метеоризма;
- с преобладанием запоров;
- с преобладанием диареи.

Однако, как уже указывалось выше, у большинства больных симптомы сочетаются, могут меняться. Поэтому такое деление имеет весьма условный характер.

Подводя итог анализу клинических симптомов СРК, следует еще раз подчеркнуть ее клинические особенности:

- длительное течение без *заметного прогрессирования*;
- многообразие имеющихся жалоб;
- изменчивый характер жалоб;
- связь ухудшения самочувствия с психоэмоциональными факторами и погрешностями в диете;
- отсутствие болей и кишечных расстройств в ночное время;
- отсутствие «симптомов тревоги».

Диагноз

В 1999 г. в Риме были приняты следующие Международные диагностические критерии СРК (Римские критерии II):

12 нед или более на протяжении 12 мес абдоминального дискомфорта или боли, которые имеют 2 из 3 признаков:

- облегчение после дефекации;
- связь с изменением частоты стула;
- связь с изменением характера стула.

Один или более из следующих симптомов обычно присутствуют на протяжении четверти времени наблюдения и могут быть использованы для идентификации вариантов СРК. Они не существенны для диагноза, но добавляют доктору уверенности, что именно кишка является причиной абдоминальной боли. Чем больше симптомов присутствует, тем более верен диагноз:

- нарушение частоты стула (> 3 раз в день или < 3 раз в неделю);
- нарушение характера стула (твердый или разжиженный);
- нарушение пассажа стула (затрудненный, внезапный или неполная эвакуация);
- слизь в стуле;
- вздутие живота или чувство распирания.

Против диагноза СРК свидетельствуют так называемые «*симптомы тревоги*», свойственные органическим заболеваниям кишечника:

- кровь в стуле;
- нарушения физического развития или потеря веса;
- упорная диарея;
- постоянное увеличение живота;
- анемия;
- лихорадка;
- повышение СОЭ.

В большинстве случаев, СРК — диагноз, который требует детального изучения анамнеза и клинической симптоматики. Но, учитывая сходство симптомов СРК с другими заболеваниями ЖКТ, его обычно ставят лишь после исключения органической патологии. В этом случае исследование включает: клинический и биохимический анализы крови, анализ кала на скрытую кровь, копрограмму, ирригографию, сигмоскопию или колоно-

скопию, посев кала на возбудителей кишечных инфекций, анализ кала на яйца гельминтов, колонодинамическое и электромиографическое исследование толстой кишки.

Дополнительные исследования мало что добавляют к диагностике СРК, поскольку большинство их результатов укладываются в пределы нормы. Однако при ирригографии у больных СРК можно видеть участки спазмированной кишки, обычно в дистальных отделах. Эндоскопически слизистая оболочка толстой кишки (чаще прямой и сигмовидной) может быть слегка гиперемирована и инъецирована. При колонодинамическом исследовании характерно повышение объемно-пороговой чувствительности (гиперрефлексия) в сочетании с нормальным ректоанальным рефлексом.

Дифференциальный диагноз следует проводить с кишечными инфекциями, паразитозами, целиакией, пищевой аллергией, хроническими запорами, нарушениями фиксации толстой кишки (синдром Пайра), дисахаридной недостаточностью.

Лечение

После установления диагноза СРК врач должен подробно объяснить ребенку и его родителям сущность заболевания. Прежде всего, необходимо успокоить их, что СРК не является тяжелым заболеванием и не приводит к формированию тяжелой патологии в дальнейшем (например, рака). Но вместе с тем, нельзя быть слишком оптимистичным в отношении к этой болезни — и врач, и больной должны понимать, что симптомы СРК могут беспокоить больного всю жизнь, но болезнь протекает с ухудшениями и светлыми промежутками. Насколько эти промежутки будут светлыми и продолжительными, зависит от самого пациента, от того, как он будет относиться к своей болезни, а главное — от его образа жизни, образа мыслей, диеты и т. п. Врачу необходимо вникнуть в особенности каждой семьи, указать родителям на возможные психотравмирующие факторы, возможные перегрузки в школе и дома, чтобы помочь их устранить. Следует предостерегать родителей от излишней опеки и отношения к ребенку, как к тяжело больному, так как подобный подход может спровоцировать «уход в болезнь» и ухудшить ее проявления. Родители в любом случае должны себя вести оптимистично.

Режим дня ребенка должен быть стабильным и предусматривать достаточное время для отдыха, занятий спортом, прогулок. Посещение туалета желательно в определенное время, в удобной и спокойной обстановке.

В диете рекомендуют уменьшить количество углеводов (каша, сладкое), исключить молоко, грубую клетчатку, маринады, копчености, газированные напитки, жевательную резинку. При запорах можно частично заменить сахар ксилитом, сорбитом, добавлять в суп или кашу отруби (до 2 столовых

ложек в день), употреблять чернослив, курагу, инжир, мед. При поносах пищу следует принимать в теплом виде, рекомендуют рис, печеные яблоки, сухарики, некрепкий бульон. Сырые овощи на время обострения необходимо исключить. Важно учитывать индивидуальные непереносимости, поэтому лучшие результаты дает ведение пищевого дневника и формирование диеты на основании его анализа.

Медикаментозная терапия требуется лишь тем пациентам, у которых вышеуказанные меры не принесли достаточного результата. Лечение проводят в зависимости от ведущего синдрома СРК.

При СРК с преобладанием *болей* рекомендуют:

- стимуляторы энцефалиновых рецепторов, которые способны гармонизировать моторную функцию толстой кишки, уменьшить спазм и боли — тримебутин (Дебридат), детям до 5 лет назначают по 20–25 мг (1 чайная ложка), от 5 до 10 лет — 40–50 мг, старше 10 лет — 100 мг 2–3 раза в день;
- блокатор Na каналов — Дюспаталин 1 г 3 раза в день;
- блокаторы кальциевых каналов — Дицетел, Спазмомен по 1 таблетке 2–3 раза в день;
- спазмолитики гладкой мускулатуры — Спазмомен, Но-шпа, Папаверин, по 1 таблетке 2–3 раза в день;
- холинолитики — Платифиллин, Бускопан, препараты белладонны.

При *метеоризме* назначают симетикон (Эспумизан, Саб-симплекс) в драже или в каплях 2–3 раза в день. Препарат способен разрушать пузырьки газа в кишечнике.

При СРК с преобладанием *запоров* показаны:

- семена *Plantago ovata* (Мукофальк, Псиллиум);
- осмотические слабительные (Форлак, лактулоза);
- прокинетики (Цизаприд).

При СРК с преобладанием *поносов* назначают:

- адсорбенты (активированный уголь, Смекта, холестирамин);
- вяжущие (танин, кора дуба, корень лапчатки, плоды черники и черемухи);
- антидиарейные (лоперамид, Имодиум).

У абсолютного большинства больных СРК имеются вторичные изменения кишечного биоценоза, в связи с этим в период обострения болезни показаны курсы нормализующих флору препаратов. С этой целью назначают содержащие компоненты нормальной флоры *пробиотики* (Бифиформ, Ли-

некс, Энтерол) и *пребиотики* (Хилак-форте 20–40 капель 3 раза до еды, лактулоза 5–10 мл курсом 3–4 нед).

При СРК нет прямых показаний к назначению панкреатических ферментов, но иногда прием препаратов, содержащих небольшую дозу фермента в сочетании с желчными компонентами и гемицеллюлазой (Фестал, Дигестал), дает хороший клинический эффект. Препараты назначают по 1 драже 3 раза в день во время или после еды, курс 1–3 мес.

В том случае, если СРК сочетается с симптомами депрессии, наилучший эффект дает назначение антидепрессантов — селективных блокаторов обратного захвата серотонина (Феварин 50 мг в сутки на ночь) курсом от 1 до 6 мес. При выраженных вегетативных дисфункциях можно использовать растительный препарат танакан. Лечение СРК на фоне тревожно-депрессивного или астеновегетативного синдрома целесообразно проводить совместно с психотерапевтом.

В целом, при лечении СРК нет единого «золотого стандарта», лечение подбирают индивидуально, недаром эффект плацебо при СРК сравним с эффектом любого из препаратов. Эффективность лечения во многом определяется верой в него пациента, а также контактом пациента и его родителей с лечащим врачом.

ХРОНИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА (ХВЗК)

К этой группе относятся болезнь Крона (БК) и неспецифический язвенный колит (НЯК).

Распространенность

Распространенность ХВЗК варьирует от 10 до 200:100 000 населения, они гораздо чаще встречаются в индустриально развитых странах, особенно в Северной Европе, среди городских жителей их частота в 5 раз выше, чем сельских. Распространенность ХВЗК в России не известна, в Москве она составляет примерно 22:100 000. БК является более редкой патологией, чем НЯК, но частота ее увеличивается более быстрыми темпами, поэтому в некоторых странах соотношение НЯК:БК равно 2:1, в Москве — 6:1. Примерно у трети больных ХВЗК впервые манифестируют в возрасте до 18 лет.

Этиология

Этиология ХВЗК остается неизвестной. До настоящего времени не обнаружено определенного инфекционного агента, пищевого антигена или иного внешнего фактора, который бы в эксперименте мог вызвать заболе-

вание. Тем не менее, полностью исключить влияние внешних агентов на развитие ХВЗК нельзя, более того, косвенными доказательствами их возможной роли являются положительный эффект от индивидуальной элиминации пищевых антигенов и энтерального искусственного питания (ЭИП) и определенный успех антибактериальной терапии. Возможно, в отличие от заболеваний, этиологически связанных с одним агентом (как, например, целиакия с глютенем, а хронический гастрит В — с *H. pylori*), ВЗК развиваются вследствие извращенного иммунного ответа на разные антигены.

Установлено, что имеется генетическая предрасположенность к ХВЗК. Примерно у 20% больных есть случаи аналогичного заболевания среди родственников. При этом у родственников первой степени родства риск БК увеличивается в 10–35, риск НЯК — в 8–10 раз. В последние годы обнаружен ген, ассоциированный с БК (но не с НЯК), — *Nod-2*. Он кодирует воспалительный ответ на бактериальные пептидогликаны, все мутации этого гена приводят к усилению воспалительного ответа на бактериальные продукты.

Патогенез

Генетическая предрасположенность к ХВЗК реализуется на уровне иммунной системы кишечника (GALT). Исследования на животных показали, что при наличии конституционно обусловленных неадекватных механизмов иммунной регуляции даже нормальная кишечная флора может запускать воспаление слизистой оболочки. Формирование взаимодействия кишечного биоценоза и GALT происходит в раннем возрасте, возможно уже тогда закладываются детерминанты будущей патологии, поскольку сенсибилизация к бактериальным и пищевым антигенам может долгое время протекать латентно.

Хроническое воспаление является следствием активации Th-лимфоцитов, их пролиферации и дифференцировки преимущественно в Th1 с последующим переключением между Th1 и Th2 в зависимости от течения заболевания и преимущественной выработкой провоспалительных (TNF- β , IL-1, INF- γ) или противовоспалительных (IL-4, IL-10) цитокинов. Провоспалительные цитокины оказывают прямое повреждающее воздействие, способствуют усилению отека, проницаемости сосудов, микроциркуляторным расстройствам. Противовоспалительные цитокины обуславливают выработку антител, преимущественно IgG. В отличие от IgA, вырабатываемых в норме, IgG запускают вторичные факторы воспаления, поддерживая вялотекущий хронический процесс. Протективную роль играют популяции T-лимфоцитов Th1 и Th3, последние стимулируют выработку трансформирующего фактора роста (TGF- β).

Аутоагрессия лежит в основе неуклонного прогрессирования ХВЗК. Антитела к толстой кишке обнаруживают у 60–75% больных БК и 50–60% больных НЯК. Антинейтрофильные цитоплазматические антитела (ANCA) чаще встречаются при НЯК.

Патоморфология

Патологический процесс при НЯК начинается, как правило, в дистальных отделах толстой кишки и распространяется в проксимальном направлении. Воспаление может ограничиваться прямой кишкой (проктит), прямой и сигмовидной (проктосигмоидит), захватывать нисходящую (левосторонний колит), поперечно-ободочную (субтотальный колит) или всю толстую кишку (тотальный колит). В отличие от взрослых, у которых доминируют дистальные формы НЯК, у детей процесс чаще имеет тотальный (у 65%) характер, субтотальный наблюдается у 10%, левосторонний — у 25%.

Поражение характеризуется распространенной гиперемией, отеком, исчезновением сосудистого рисунка, сглаженностью складок. В начальной стадии дефектов слизистой оболочки может не быть, но по мере прогрессирования появляются поверхностные эрозии и язвы, сначала мелкие геморрагические, затем более крупные, имеющие тенденцию к слиянию. При длительном течении могут появляться псевдополипы — следствие регенераторной гиперплазии, в дальнейшем кишка может терять гаустрацию и укорачиваться («резиновая трубка»).

Микроскопически для НЯК типична смешанная субэпителиальная инфильтрация собственной пластинки с большим количеством нейтрофилов. Характерно преимущественное поражение эпителия крипт, формирование крипт-абсцессов. Количество бокаловидных клеток снижено.

БК может поражать любой участок пищеварительного тракта, но доминирует поражение илеоцекального отдела (50%), поражение только толстой кишки встречается в 33%, только тонкой кишки — у 7%, сочетанные поражения, в том числе верхних отделов ЖКТ — у 10% детей. Патологический процесс развивается медленно, распространяясь из глубины подслизистого слоя как внутрь, так и наружу, поэтому БК характеризуется глубоким трансмуральным поражением. Зоны поражения могут быть локальными, чередоваться с участками здоровой ткани («прыжки кенгуру»), кишка выглядит утолщенной, бугристой, отечной, с отдельными глубокими афтозными или щелевидными язвами, иногда в виде трещин или «географической карты». Возможно развитие стеноза, а также наружных спаек и свищей.

Микроскопически для БК характерно неравномерное трансмуральное распределение плотной преимущественно лимфоплазмочитарной ин-

фильтрации, часто с гиперплазией лимфоидных фолликулов. Типичны фиброз стромы, формирование в подслизистом слое неспецифических эпителиоидноклеточных гранул, содержащих гигантские клетки Пирогова—Лангханса, но обнаружить их удается только у 30% больных.

Классификация:

Классификация НЯК предусматривает его подразделение:

- I. По протяженности: дистальный, левосторонний, субтотальный, тотальный.
- II. По течению: острый (до первой ремиссии, не дольше 6 мес), рецидивирующий (при чередовании обострений и ремиссий), непрерывный (без выхода в ремиссию более 6 мес при соответствующем лечении)
- III. По тяжести: легкий, среднетяжелый, тяжелый.

Классификация БК предполагает различать заболевание:

- I. По локализации: терминальный илеит, илеотифлит, колит, энтерит, поражение перианальной области, другие локализации (желудок, пищевод, ротовая полость и т. д.).
- II. По протяженности: ограниченная (до 100 см) и распространенная (более 100 см)
- III. По форме (согласно Венской классификации 1998 г.):
 1. Стенозирующая (с образованием стриктур).
 2. Пенетрирующая (перфоративная, фистулообразующая) — с образованием абдоминальных инфильтратов, межкишечных и межорганных свищей, абсцессов.
 3. Нестенозирующая и непенетрирующая (воспалительная) — более характерна для поражения толстой кишки.

Клиника:

Клиническая картина НЯК зависит от протяженности и тяжести поражения. Начало может быть острым или подострым, последнее встречается чаще. Обычно первым симптомом при этом является появление крови (чаще со слизью) в оформленном стуле, затем стул становится кашицеобразным, учащенным, примесь крови увеличивается. Иногда сначала стул становится кашицеобразным, а кровь появляется лишь спустя 2–6 нед. При остром начале кровянистая диарея выражена с первых дней, клиническая картина напоминает дизентерию. В любом случае, кровь и слизь в стуле — основной признак НЯК.

При тяжелом НЯК может быть лихорадка, потеря массы, повышение показателей активности в анализе крови (повышение СОЭ, диспротеинемия с увеличением фракций β_2 - и γ -глобулинов, появление С-реактивного

белка), у большинства больных выражена гипохромная анемия. Критерии оценки тяжести НЯК приведены в табл. 122.

Таблица 122

Критерии оценки тяжести НЯК

Симптомы	Легкий	Среднетяжелый	Тяжелый
Частота стула	Менее 4	4–6	6–8 и более
Примесь крови в стуле	Капли	Перемешана с калом	Лужица
Температура тела	Нормальная	Может быть повышена	Повышена
Тахикардия	Нет	Есть	Есть
Потеря массы тела	Нет	Незначительная	Значительная
Анемия	Нет	I степень	II степень
СОЭ	Нормальная	Ускорена	Значительно ускорена
Лейкоцитоз	Нет	Может быть	Есть

Клиническая картина БК может быть похожа на НЯК, но обычно заболевание развивается медленно, поэтому сначала могут появиться неспецифические симптомы: утомляемость, вялость, бледность, потеря массы, задержка физического развития, анемия. Нередко болезнь впервые манифестирует внекишечными проявлениями, и только потом появляются кишечные симптомы. Это одна из причин поздней постановки диагноза, особенно у детей младше 10 лет.

Среди абдоминальных жалоб доминируют боли в животе, которые чаще носят разлитой характер, но иногда бывают локальными, в правой подвздошной области, что может вызывать подозрение на аппендицит. Позднее присоединяются диарея и потеря массы тела. Реже хроническая диарея является ведущим симптомом.

В стуле может не быть явной примеси крови, хотя скрытая кровопотеря обычно есть. При поражении прямой кишки часто развиваются перианальные осложнения в виде анальных трещин, парапроктита, параректальных свищей, которые могут быть также первыми симптомами болезни.

БК в большей степени, чем НЯК, свойственны признаки лабораторной активности: ускорение СОЭ, диспротеинемия, увеличение СРБ.

Сравнительные данные о клинической симптоматике НЯК и БК представлены в табл. 123.

Внекишечные проявления и осложнения ХВЗК

У больных ХВЗК нередко возникают симптомы поражения различных органов и систем. Они могут быть отражением внекишечных проявлений или осложнений основного заболевания, результатом побочного действия лекарств или просто сопутствующими заболеваниями.

Таблица 123

Сравнительная симптоматика НЯК и БК у детей

Симптомы	БК	НЯК
Боли в животе	Типичны	Часто
Диарея	Типична	Типична
Кровь в стуле	Иногда	Почти всегда
Перианальные поражения	Часто	Не типичны
Задержка роста	Часто	Не часто
Задержка полового развития	Часто	Не часто
Недостаточность питания	Типична	Может быть

Этиология и патогенез поражения других органов при ВЗК остаются недостаточно ясными, большинство из них имеет иммунопатологический механизм. Более 40% больных БК имеют внекишечные проявления заболевания, частота их при НЯК существенно ниже (табл. 124).

Таблица 124

Частота внекишечных проявлений ХВЗК у детей

Симптомы	БК	НЯК
Нарушения роста	21	7
Артриты	13	7
Кожные симптомы	7	1
Поражения глаз	1	1

Поражения суставов — одно из наиболее частых, обычно вовлекаются крупные и средние суставы (коленные, голеностопные, локтевые, лучезапястные), реже суставы кисти, возможно поражение позвоночника и илеосакрального соединения.

Суставной синдром чаще связан с активностью основного заболевания, не сопровождается стойкими деформациями, но ВЗК могут быть ассоциированы с классической симптоматикой ревматоидного артрита и болезни Бехтерева (особенно при обнаружении HLA-B27).

Кожные симптомы могут быть в виде узловатой эритемы или гангренозной пиодермии, они имеют васкулярную природу и коррелируют с активностью кишечного синдрома. При БК иногда наблюдаются поражение сли-

зистой оболочки ротовой полости в виде афтозного стоматита, гингивита и гранулематозного хейлита. Пациенты с БК достоверно чаще страдают псориазом.

Поражения глаз при ХВЗК у детей встречаются значительно реже (менее 1%), чем у взрослых (около 10%), возможно развитие ретинита, иридоциклита, увеита.

Поражения печени редко встречаются у детей с ХВЗК — чаще при НЯК, чем при БК. Для НЯК типичен первичный склерозирующий холангит (ПСХ). Он обычно проявляется утомляемостью, анорексией, увеличением печени, иногда небольшой желтухой.

В крови повышен уровень ферментов печени: АЛТ, АСТ и, в особенности, ферментов холестаза — ГГТП, ЩФ. Характерно повышение IgG, γ -глобулинов, появление ANCA. Тяжесть и течение ПСХ не связаны с активностью ВЗК. Диагноз устанавливают окончательно по данным ретроградной холангиопанкреатографии.

Описаны осложнения со стороны почек (интерстициальный нефрит), поджелудочной железы (панкреатит), легких (альвеолит, пневмофиброз), сердца (перимиокардит), крови (аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбозы), возможен вторичный амилоидоз.

Кишечные осложнения

1. *Кишечное кровотечение* чаще осложняет НЯК, проявляется меленой и анемией, при этом кровопотеря превышает 150 мл в сутки. При кровотечении, наряду с патогенетической терапией ВЗК, показано заместительное переливание компонентов крови (эритроцитарной массы, плазмы), введение гемостатических препаратов (кальций, викасол, адроксон). При отсутствии эффекта от консервативной терапии в течение 48 ч показано оперативное лечение.
2. *Перфорация кишки* встречается редко, проявляется ухудшением состояния пациента, бледностью, холодным потом, тахикардией, артериальной гипотонией. Живот вздут и напряжен, на обзорной рентгенограмме брюшной полости определяют свободный газ. Показана экстренная операция — колэктомия. При БК перфорация может быть прикрытой, возможно формирование межкишечных абсцессов, спаек. Лечение оперативное.
3. *Токсический мегаколон* — редкое осложнение НЯК, характеризуется нарастанием интоксикации, усилением болей в животе, урежением стула и вздутием живота, иногда асимметричным. На обзорной рентгенограмме брюшной полости определяют резкое расширение участ-

ка кишки. Показана экстренная операция, так как состояние является предперфоративным.

4. *Параректальные осложнения*: трещины, парапроктит, свищи — свойственны БК, обычно достаточно стандартной терапии.

5. *Стеноз кишки*, чаще тонкой, может осложнять БК, лечение оперативное.

Диагноз

Для постановки диагноза ХВЗК необходимы тщательно выполненные сбор анамнеза, полное физикальное обследование, оценка физического развития, данные клинического и биохимического (общий белок, протеинограмма, печеночные пробы, СРБ) анализов крови, копрограмма, анализ кала на скрытую кровь (при отсутствии явной крови в стуле).

Решающее значение имеют эндоскопия (сигмоскопия или колоноскопия) и гистологическое исследование биоптатов. В ряде случаев (особенно при БК) исследование дополняют ФЭГДС, ирригография, пассаж бария по кишечнику, УЗИ брюшной полости.

Эндоскопическая картина НЯК зависит от стадии и активности процесса (табл. 125).

Эндоскопическая картина БК при локализации процесса в толстой кишке может быть похожа на НЯК, но имеются некоторые особенности, которые позволяют установить правильный диагноз (табл. 126).

Таблица 125

Эндоскопические признаки активности НЯК

Признак	I степень	II степень	III степень
Гиперемия	Диффузная	Диффузная	Диффузная
Зернистость	Есть	Есть	Есть
Отек	Слабый	Есть	Выражен
Сосудистый рисунок	Размыт	Отсутствует	Отсутствует
Кровоточивость	Контактная	Контактная	Спонтанная
Эрозии	Единичные геморрагические	Множественные	Множественные
Язвы	Нет	Единичные	Множественные, сливные
Фибрин	Нет	Есть	Есть
Гной	Нет	Нет	Есть

Таблица 126

Эндоскопические признаки НЯК и БК

Признак	НЯК	БК
Распространенность поражения	Распространенное, непрерывное, поражена вся окружность кишки	Ограниченное, сегментарное, очаговое
Вовлечение прямой кишки	Всегда	Менее 40%
Поражение подвздошной кишки	Редко	50–70%
Сerosная оболочка	Не поражена	Фибринозно утолщена
Переход процесса на брыжейку	Не бывает	Возможен
Стриктуры кишки	Не характерны	Характерны
Слизистая оболочка толстой кишки	Ярко диффузно гиперемирована, отечна	Гиперемирована, отечна, бугриста
Язвы	Поверхностные, сливные	Глубокие афтозные или щелевидные, с приподнятым ярким краем
Контактная кровоточивость	Выражена	Слабо выражена
Псевдополипы	Часто	Редко
Толщина стенки кишки	Не утолщена	Утолщена
Спонтанные свищи	Не типичны	Часто
Анальные свищи и трещины	Не типичны	Часто
Малигнизация	Вероятна	Не характерна

Гистологическое исследование биоптатов толстой кишки также позволяет уточнить характер ВЗК (табл. 127).

Рентгенологическое исследование ЖКТ (пассаж бария и ирригография) позволяют уточнить протяженность процесса и исключить поражение верхних отделов и тонкой кишки при БК, диагностировать стриктуры, свищи. УЗИ брюшной полости позволяет выявить наличие конгломератов в брюшной полости (спаечный процесс, межкишечные абсцессы) и уточнить толщину стенки толстой кишки при БК.

Дифференциальный диагноз

Основной клинический признак ХВЗК — кровь в стуле — встречается при многих заболеваниях: острой дизентерии, кампилобактериозе, амебиазе, балантидиазе, туберкулезе кишечника, полипах, опухолях толстой кишки, а также лучевом колите, болезни Бехчета, солитарной язве прямой кишки.

Таблица 127

Гистологические признаки НЯК и БК

Признак	НЯК	БК
Воспаление затрагивает	Только слизистую оболочку	Все слои
Подслизистый слой	Поверхностный фиброз, васкуляризация	Глубокий фиброз
Лимфоидная гиперплазия	Редко, слизистой оболочки	Всех слоев
Эпителиодноклеточные гранулемы	Нет	Есть
Фиссуры	Нет	Есть, трансмуральные
Криптогенные абсцессы	Есть	Редко
Псевдополипы	Часто	Редко
Изменение сосудов	Васкулит	Лимфангит, лимфостаз, облитерация артериол
Регионарные лимфоузлы	Неспецифическая реактивная гиперплазия	Гранулемы в 50%

Дифференциальный диагноз основывают на данных анамнеза (для инфекций характерно острое начало, короткий анамнез болезни), эффективности антибактериальной терапии, результатах 3-кратного посева кала на кишечную группу и паразитологического исследования стула. Эндоскопическое и гистологическое исследование позволяет исключить полипоз, опухоли и другие редкие причины гемоколита.

Лечение

Лечение больных ХВЗК в стадии обострения проводят обычно в специализированном отделении стационара.

Диета больных ХВЗК должна быть полноценной по составу, при расчете питания важно учитывать степень белково-калорийной недостаточности и имеющиеся дефициты (железа, витаминов, микроэлементов). Для большинства пациентов целесообразно увеличить суточный калораж и количество белка до 120–130% по сравнению с физиологической нормой. В то же время, пища должна быть легко усваиваемой, не содержать грубой клетчатки, экстрактивных веществ, тугоплавких жиров. Этим требованиям в целом соответствует стол № 4, но при его назначении следует учитывать индивидуальную непереносимость некоторых белков, в частности, коровьего молока, глютена, яиц и т. п.

При тяжелых формах ХВЗК, особенно при БК, можно рекомендовать полный перевод больного на энтеральное искусственное питание (ЭИП), пациенты обычно пьют смеси сами, но иногда, при отказе, возможно введе-

ние через назогастральный зонд. Используют изокалорийные (в 1 мл 1 ккал) смеси: «Клинутрен», «Нутризон», «Нутриен», «Берламин-Модуляр», «Нутрикомп». Наиболее предпочтительной смесью является «Модулен», разработанная специально для больных ВЗК и обогащенная TGF- α . Эффективность ЭИП при БК соизмерима с лечением кортикостероидами, это можно объяснить физиологическим отдыхом кишечника и уменьшением нагрузки пищевыми антигенами. Эти же смеси могут быть использованы для дополнительного питания пациентов с более легкими вариантами течения.

Медикаментозная терапия имеет 2 основных направления: противовоспалительное и иммуносупрессивное.

1. *Противовоспалительное лечение* является основой лечения обострения ВЗК. С этой целью используют две группы препаратов: препараты 5-аминосалициловой кислоты (5-АСК) и кортикостероиды. Стартовая терапия зависит от протяженности и тяжести поражения. При умеренной активности ВЗК лечение начинают с 5-АСК.

Препараты 5-АСК могут быть связаны с носителем: Сульфасалазин, Белсалазин, Ипсалазин. Сульфасалазин, представляющий собой соединение 5-АСК с сульфапиридином, распадается на составляющие под воздействием микрофлоры в толстой кишке. Препарат назначают в дозе 50–80 мг/кг/сут, иногда он дает побочные реакции, в основном, за счет сульфапиридина. Чистым препаратом 5-АСК является месаламин: Салофальк, Месалазин, Асакол. В этих формах он заключен в специальную капсулу, раскрывающуюся в дистальных отделах подвздошной кишки. Пентаса содержит месаламин в микрогранулах и начинает действовать уже в двенадцатиперстной кишке. Эти особенности фармакокинетики следует учитывать при выборе препарата в зависимости от локализации поражения. Препараты месаламина назначают в дозе 25–50 мг/кг/сут. После достижения стойкой ремиссии дозу можно снизить в 2 раза, поддерживающую терапию проводят не менее 6 мес.

При лечении дистальных форм ХВЗК достаточно бывает ректального введения Салофалька в свечах (по 250 или 500 мг) или клизмах (4 г в 60 мл воды).

Кортикостероиды показаны при тяжелых формах ХВЗК, распространенном поражении, умеренной или высокой активности процесса. Преднизолон назначают из расчета 1–1,5 мг/кг/сут однократно утром. Дозу начинают снижать через 2 нед, по 10 мг в неделю, а после снижения до 25 мг — по 5 мг в неделю, поддерживающую дозу (7,5–10 мг) оставляют до 3–6 мес. Терапия системными стероидами сопряжена с побочными реакциями: кушингоидный вид, акне, гипергликемия, стрии, задержка роста, остеопороз и т. д.

Альтернативой системным являются топические стероиды, в частности, будесонид (Буденофальк), который накапливается и задерживается в стенке толстой кишки, а после всасывания при первом прохождении через печень инактивируется на 90%, поэтому практически не дает побочных реакций. Препарат назначают по 3 мг 3 раза в день, затем дозу снижают до 6 и 3 мг/сут.

2. Примерно 20% пациентов с ХВЗК гормонорезистентны, при непрерывном течении, частых рецидивах показана *иммуносупрессивная* терапия цитостатиками. При сохранении высокой активности назначают Циклоспорин А в дозе 4 мг/кг 1 раз в день в/в, при умеренной или низкой активности предпочтителен Азатиоприн в дозе 2 мг/кг/сут, препарат достигает терапевтического эффекта только через 3–6 мес, лечение проводят длительно, не менее 2 лет. При лечении цитостатиками возможны разнообразные побочные реакции, необходимо регулярно контролировать количество лимфоцитов крови, при снижении абсолютного их числа менее 1000 препарат временно отменяют.

Альтернативой цитостатикам при сохраняющейся высокой активности ХВЗК может быть назначение *антицитокиновой терапии*: антител к TNF- α — препарата инфликсимаб (Ремикейд) в дозе 10 мг/кг в/в однократно на 0, 2 и 6 нед.

3. Дополнительные виды лечения включают:

- курсы *антибактериальной* терапии (метронидазол 15 мг/кг/сут, ципрофлоксацин детям старше 12 лет) при тяжелых и осложненных формах ВЗК;
- *вяжущие и антидиарейные* препараты (танин, отвары коры дуба, черники, черемухи, корня лапчатки). Лоперамид (Имодиум) можно назначать только детям старше 6 лет при неосложненных формах, по 1 таблетке однократно, следующий прием не ранее следующей дефекации;
- *коррекцию имеющихся дефицитов* витаминов и микроэлементов проводят комплексными препаратами (Мультитабс, Алвитил, Дуовит, Юникап и т. д.), коррекцию дефицита железа — в/м введением препаратов железа (Феррум Лек);
- пробиотики показаны в период ремиссии (Мутафлор, Бифиформ, Линекс), курс 2–4 нед.

Прогноз

Прогноз при ХВЗК всегда серьезный, течение зависит от тяжести и протяженности поражения, адекватности и упорства терапии.

ОСТРЫЙ ПАНКРЕАТИТ (ОП)

ОП — воспалительно-деструктивное поражение поджелудочной железы, связанное с активацией панкреатических ферментов внутри самой железы и ферментативной токсемией. Встречается у взрослых с частотой 10–20 на 100 000 человек, частота у детей неизвестна.

Этиология

ОП не однороден по этиологии. Наиболее частыми причинами его возникновения у детей являются следующие факторы:

I. Непосредственно повреждающие паренхиму поджелудочной железы:

1. *Инфекции.* Ведущая роль в генезе ОП принадлежит вирусным инфекциям: эпидемическому паротиту, вирусному гепатиту, энтеровирусу Коксаки В, инфекционному мононуклеозу, краснухе, ветряной оспе, герпесу, цитомегалии, кори, гриппу. Реже ОП развивается на фоне бактериальных инфекций: псевдотуберкулеза, дизентерии, сальмонеллеза, перитонита, сепсиса. При этом возможен как гематогенный, так и лимфогенный путь проникновения инфекционного фактора.
2. *Тупая травма* поджелудочной железы в результате сильного удара в живот (чаще велосипедная, спортивная, но может быть и результатом побоев).

II. Несколько реже причиной ОП являются *обструктивные нарушения*, приводящие к повышению давления в панкреатических протоках:

1. *Анатомические аномалии* (кольцевидная или дольчатая поджелудочная железа, киста холедоха, pancreas divisum).
2. Изменения со стороны *общего желчного протока или Фатерова соска* (папиллит, гипертония сфинктера Одди, холедохолитиаз, киста холедоха, стриктура холедоха и т. д.). У 75% людей главный выводной проток поджелудочной железы (вирсунгов) впадает в дистальный отдел общего желчного протока. Поэтому при повышении давления в билиарной системе в результате патологии холедоха или сфинктера Одди возможен билиарный рефлюкс в панкреатические протоки и внутрипротоковая активация энзимов.
3. *Патология двенадцатиперстной кишки:* дуоденит, дуоденостаз, частичная дуоденальная непроходимость. Повышение давления в двенадцатиперстной кишке, превышающее сопротивление сфинктера Одди, может приводить к патологическим рефлюксам — дуоденобилиарному и дуоденопанкреатическому, последний также способствует внутрипротоковой активации ферментов, застою и повреждению

железы. При хронических дуоденитах, особенно атрофических, возможна гибель некоторых эндокринных клеток двенадцатиперстной кишки (S-клеток, вырабатывающих секретин, и I-клеток, вырабатывающих холецистокинин) и нарушение эндокринной регуляции поджелудочной железы. В частности, при секретиновой недостаточности повышается давление в двенадцатиперстной кишке, возникает спазм сфинктера Одди, увеличивается давление в панкреатических протоках и угнетается секреция жидкой части сока по сравнению с секрецией ферментов. При этом возрастает вязкость секрета и концентрация белка, что приводит к внутрипротоковому образованию белковых преципитатов (белковые пробки).

4. *Гельминтозы* (закупорка дуоденального соска аскаридами, описторхоз, фасциолез, клонорхоз).
5. *Гепатобилиарная патология* (желчнокаменная болезнь, хронический холецистит). У больных с воспалительными билиарными заболеваниями желчь приобретает более выраженные агрессивные свойства: повышение концентрации неконъюгированных желчных кислот, насыщение продуктами перекисного окисления липидов. Поэтому при возникновении билиарного рефлюкса у этих больных повреждающее действие на поджелудочную железу значительно усиливается.

III. *Дисметаболические причины*, прежде всего — *гиперкальциемия* (в результате гиперпаратиреоза или гипервитаминоза D). Повышение содержания кальция в ацинарных клетках стимулирует секрецию ферментов, но не бикарбонатов и жидкой части сока, поэтому возрастает вязкость секрета, ухудшается отток, кальций осаждается в виде фосфата (камни в протоках). Возможна внутриорганная активация кальцием трипсина.

Достоверно чаще, чем в популяции, развивается ОП при сахарном диабете, гиперкортицизме, гипертриглицеридемии.

IV. *Острые нарушения кровообращения* (тромбоз, эмболия, длительный спазм сосудов поджелудочной железы) могут возникать при:

1. Эссенциальной гиперлипидемии — происходит обструкция сосудов железы каплями жира и атероматозными бляшками.
2. Системных заболеваниях (узелковый периартериит, болезнь Кавасаки, некротический ангиит, другие васкулиты).

V. *Токсические и медикаментозные поражения*:

1. Отравления свинцом, ртутью, мышьяком, фосфором и т. д.
2. Медикаменты: L-аспарагиназа, азатиоприн, гипотиазид, фуросемид, эстрогены, метронидазол, тетрациклины, сульфаниламиды (сульфа-

салазин), вальпроевая кислота, аспирин (синдром Рея), высокие дозы глюкокортикоидов.

Токсическое поражение поджелудочной железы осуществляется за счет воздействия на ее внутриклеточные энергетические и ферментные процессы.

VI. Аллергия: возможно развитие ОП на фоне пищевой аллергии, а также после нерациональных вакцинаций. Первоначально происходит sensibilization организма, а затем выработка антител к ткани поджелудочной железы. При последующем поступлении аллергена развивается анафилактическая органоспецифическая реакция по типу феномена Артюса с поражением поджелудочной железы.

Алиментарный фактор в чистом виде способен вызвать поражение поджелудочной железы лишь при хроническом дефиците белка в пище (квашеный творог). Избыточное употребление жирной, жареной пищи может явиться лишь дополнительным фактором, провоцирующим манифестацию заболевания на фоне других вышеперечисленных причин.

У 25% детей, больных ОП, этиологию установить не удается.

Патогенез

При любом повреждении ткани поджелудочной железы (в результате прямого воздействия или обструкции) развивается воспалительная реакция, сопровождающаяся отеком и клеточной инфильтрацией. Клетки воспалительного инфильтрата продуцируют продукты перекисного окисления, свободные радикалы. В результате этого снижается внутриклеточная рН (внутриклеточный ацидоз), нарушаются энергетические процессы, высвобождаются лизосомальные ферменты.

Нарушение барьерных свойств мембран лежит в основе феномена уклонения ферментов в кровь, возможно, это связано с образованием в мембранах перекисных каналов (кластеров). Выход лизосомальных ферментов в цитоплазму потенцирует повреждение и осуществляет интрапанкреатическую активацию энзимов, в частности, трипсиногена. Последний может активировать другие ферменты. В развитии аутолиза поджелудочной железы максимальное значение имеют эластаза и фосфолипаза А. Активация калликреиногена способствует местному расширению сосудов, увеличению проницаемости, что еще больше усиливает микроциркуляторные расстройства и усугубляет повреждение поджелудочной железы.

В результате уклонения ферментов и увеличения уровня кининов, гистамина, серотонина и других биологически активных веществ в крови развиваются общие симптомы волеических и микроциркуляторных расстройств, возможен коллапс. Активация через XII фактор систем гемостаза провоцирует общие и органые тромбгеморрагические проявления.

Патоморфология

В начальной стадии морфологических изменений повреждение ацинарных клеток сопровождается отеком интерстициальной ткани. Железа увеличивается в размерах, набухает, интерстиций инфильтрируется лейкоцитами (интерстициальный или отечно-серозный панкреатит). В дальнейшем на фоне слизистого отека может развиваться геморрагическая экссудация, к лейкоцитарной инфильтрации присоединяется эритроцитарная. Железа становится более плотной, приобретает бурый цвет (серозно-геморрагический панкреатит). При своевременном и адекватном лечении процесс может остановиться на стадии отечно-серозного панкреатита.

В случае прогрессирования заболевания развивается панкреонекроз. Обычно он носит смешанный характер — геморрагический и жировой. При этом объем и плотность поджелудочной железы значительно увеличиваются. Крупные очаги некроза могут заканчиваться образованием полостей (псевдокист), их инфицирование приводит к развитию гнойно-некротического панкреатита. Панкреонекроз протекает обычно с выраженными геморрагическими изменениями не только в поджелудочной железе, но и в брюшинной клетчатке и отдаленных отделах брюшной полости.

Классификация

Различают 2 формы (стадии) ОП на основании клинико-морфологических данных:

- 1) интерстициальный (отечно-серозный);
- 2) деструктивный (панкреонекроз).

Клиника

В детском возрасте ОП обычно проявляется в форме **интерстициального панкреатита**. Основная жалоба при этом — *боли в животе*. Боли локализируются в эпигастрии или области пупка, разлитые, иррадиирующие чаще в левое подреберье, левое плечо и лопатку, левую поясничную область. Иногда боль располагается в виде поперечной полосы от подреберья к подреберью, изредка бывает опоясывающей. Боль интенсивная, глубокая, пронизывающая, длительная. Нередко появление болей провоцируется грубой погрешностью в диете (жирное, жареное, холодные, сокогонные блюда, переедание). Боли несколько облегчаются в положении сидя, лежа на животе или согнувшись на левом боку.

Боль сопровождается чувством тяжести, распирающего в верхних отделах живота, метеоризмом и отрыжкой. Аппетит отсутствует, беспокоит тошнота, нередко — *рвота*, которая носит повторный, многократный характер, не приносит облегчения. Стул обычно задержан. Температура тела может

быть нормальной или субфебрильной. При повторных рвотах и сильных болях развивается *коллатоидное состояние*.

При объективном осмотре обращают на себя внимание бледность или, наоборот, гиперемия лица (в результате гиперкинемии), тахикардия, приглушенность тонов сердца, тенденция к артериальной гипотензии. Живот обычно мягкий при пальпации, может быть несколько вздут, в эпигастрии иногда выявляют болезненную поперечную резистентность мышц (симптом Керте). Иногда в проекции поджелудочной железы удается пропальпировать поперечный болезненный тяж. Положительны симптомы Мейо—Робсона (болезненность при надавливании в левом реберно-позвоночном углу), Френкеля (тошнота и боль в спине при перкуссии по мечевидному отростку), Бергмана и Калька (болезненность при постукивании по левому подреберью). Всегда определяют устойчивую болезненность при глубокой пальпации в зонах Шоффара и Губергрица, в точке Мейо—Робсона (на границе верхней и средней трети по линии, соединяющей пупок и угол левой реберной дуги) и Кача (по левому краю прямой мышцы живота на 4–6 см выше пупка). Типично нарастание болей после пальпации живота. Может быть некоторое увеличение печени и положительные пузырьные симптомы.

В клиническом анализе крови может быть незначительный лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, иногда небольшое повышение АЛТ, гипогликемия. Гиперферментемия (повышение уровня амилазы, липазы и трипсина) при интерстициальном панкреатите может быть весьма умеренной и непродолжительной, характерна быстрая положительная динамика под влиянием терапии.

Тяжелые формы ОП (*панкреонекроз*) у детей встречаются редко. Для этой формы характерны очень интенсивные упорные боли постоянного характера, неукротимая рвота. Типичны гемодинамические расстройства: шок, коллапс. При этом состояние больного тяжелое, выражена бледность, акроцианоз. На коже могут появляться пятна желтой или фиолетовой окраски в результате жирового некроза подкожно-жировой клетчатки. Эти очаги могут располагаться вокруг пупка, на боковых и передней поверхности живота, реже — на коже лица и конечностей. Как проявление тромбгеморрагических расстройств могут быть экхимозы и геморрагическая сыпь (капли кровавой росы) по передней поверхности живота, в области ягодиц и поясницы. Нередко развивается желтуха (механическая и паренхиматозная). Температура тела обычно повышена — субфебрильная или фебрильная. Пульс частый, слабого наполнения, артериальная гипотензия.

Живот вздут, напряжен, глубокая пальпация затруднена из-за болей и напряжения передней брюшной стенки. Напряжение связано с сопутст-

вующим парезом кишечника и выпотом экссудата в брюшную полость (асцит).

В анализах крови — выраженный нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ, тромбоцитопения. Часто бывает гипопроteinемия со снижением альбуминов и повышением α -глобулинов, гиперлипидемия, гипергликемия, глюкозурия, гипокальциемия, протеинурия. Гиперферментемия (повышение амилазы, липазы, трипсина) обычно выраженная и стойкая, но при массивной гибели ткани поджелудочной железы активность ферментов может снижаться, что является плохим прогностическим признаком.

Осложнения

Панкреонекроз может давать ранние и поздние осложнения.

Ранние:

- 1) шок;
- 2) печеночная недостаточность;
- 3) почечная недостаточность;
- 4) ДВС, кровотечения;
- 5) сахарный диабет.

Поздние:

- 1) псевдокисты поджелудочной железы;
- 2) абсцессы и флегмона поджелудочной железы;
- 3) свищи;
- 4) перитонит.

Основные причины летального исхода при тяжелых формах ОП — шок в сочетании с сердечно-сосудистой и почечной недостаточностью, кровотечения; гнойный перитонит.

Диагноз

Диагноз ОП основывают на клинико-анамнестических данных, исследовании уклонения ферментов поджелудочной железы и результатах лучевой диагностики (УЗИ, компьютерная томография).

Исследование уклонения панкреатических ферментов. При повреждении, отеке и нарушении оттока из поджелудочной железы увеличивается активность ферментов в крови и выделение их с мочой.

Гиперамилаземия. Амилаза является наиболее чувствительным ферментом, но не строго специфичным для поджелудочной железы, она может повышаться при болезни Крона, перфорации кишки, эпидемическом парозе.

тите, острой мезентериальной недостаточности, патологии яичников, сальпингитах. Однако повышение активности амилазы в 3–5 раз всегда имеет панкреатогенное происхождение. Уровень амилазы в моче более показателен, чем в крови, так как при гиперамилаземии увеличивается почечный клиренс амилазы. Гиперамилаземия и амилазурия могут быть при ОП непостоянными, более выражены в первые часы и сутки (24–72 ч) заболевания, поэтому при поздней госпитализации могут не обнаруживаться. В сомнительных случаях рекомендуют повторять исследование каждые 6–12 ч. В случае, если соотношение амилаза/креатинин более 5, предполагают ОП.

Гиперлипаземия. Липаза является строго специфичным ферментом для поджелудочной железы, но при легких интерстициальных формах ОП ее уровень может оставаться нормальным. В тех случаях, когда уровень липазы повышен, диагноз панкреатита не вызывает сомнений.

Уровень трипсина в крови также достаточно показателен, но он связан с ингибитором, поэтому большее значение имеет определение катионного трипсиногена или соотношения ингибитор/трипсин — при ОП оно снижено.

Лучевая диагностика. УЗИ является наиболее доступным методом лучевой диагностики ОП. Для последнего характерно диффузное увеличение поджелудочной железы в размерах, снижение эхогенности ткани, нечеткая визуализация контуров (неровный прерывистый контур поджелудочной железы).

Компьютерная или магнитно-резонансная томография позволяет с большей точностью, чем УЗИ, обнаружить изменение размеров органа, неровность контуров, неоднородность, наличие кист.

Дополнительными методами диагностики могут быть ЭГДС и рентгеноскопия с барием в условиях искусственной гипотонии. Косвенными рентгенологическими признаками ОП являются разворот петли двенадцатиперстной кишки, дуоденостаз. На ЭГДС иногда выявляют изменения в области фатерова соска (папиллит), явления лимфостаза в двенадцатиперстной кишке (симптом «манной крупы»), эрозии в постбульбарном отделе. Последнее связано с нарушением ощелачивающей способности кишки при пониженном поступлении бикарбонатов из поджелудочной железы. При биохимическом исследовании выявляют гипергликемию, гипокальциемию, повышение активности трансаминаз.

Дифференциальный диагноз ОП проводят со многими заболеваниями, сопровождающимися интенсивными болями в животе: перфорацией язвы, острой кишечной непроходимостью, печеночной коликой, острым аппендицитом, острым холециститом и т. д.

Лечение

Подозрение на ОП является показанием к экстренной госпитализации. Объем догоспитальной терапии при ОП должен включать введение анальгетиков (анальгин, баралгин, трамал) и спазмолитиков (но-шпа, папаверин, атропин, платифиллин).

Диета. В первые 3 сут — голод, что обеспечивает максимальное щажение поджелудочной железы, допускается только дробное питье щелочных минеральных вод. При тяжелых деструктивных формах исключают и питье, ставят постоянный назогастральный зонд для отсасывания желудочного содержимого. При улучшении состояния диету расширяют очень постепенно: сначала вводят протертые каши на воде, затем на молоке, слизистый суп, некрепкий чай, сухари, омлет, затем творог, молочный кисель, желе на молоке, белый хлеб. С 7-го дня назначают стол № 5 по Певзнеру — вводят овощное и картофельное пюре, паровые котлеты, отварную рыбу, творожно-фруктовые пасты. В дальнейшем рекомендуют некоторое ограничение жиров (до 80–90%), легкоусваиваемых углеводов и некоторое увеличение белка (до 130%). Полностью исключают сокогонные и желчегонные продукты и блюда: сырые фрукты и овощи, соки, растительные жиры, мясные и овощные бульоны, жареные, острые блюда, грибы, кофе, шоколад. Показаны блюда, содержащие естественные ингибиторы ферментов — яичный белок, овсяная каша, соя, картофель. Диету следует строго соблюдать в течение 6 мес, затем сохраняют принцип механического и химического щажения, исключается жареное, острое, кислое.

Медикаментозная терапия должна решать следующие задачи:

I. Ликвидация болей.

II. Угнетение функциональной активности поджелудочной железы.

III. Уменьшение ферментативной токсемии.

I. **Ликвидация болей.** С этой целью используют:

- 1) **анальгетики:** Баралгин, Анальгин, Трамал, в тяжелых случаях можно назначать наркотические анальгетики — промедол 2% (но не морфин, так как последний вызывает спазм сфинктера Одди);
- 2) **спазмолитики гладкой мускулатуры:** Папаверин, Но-шпа, Галидор;
- 3) **холинолитики** с преимущественным спазмолитическим действием: Платифиллин, Бускопан, Метацин.
- 4) **блокатор натриевых каналов** Дюспаталин, избирательно действующий на тонус сфинктера Одди.

Способ введения и доза препаратов зависят от выраженности болей и тяжести состояния — при нетяжелых формах назначают пероральный при-

ем 3 раза в день, в тяжелых случаях — внутривенное капельное введение в виде коктейля, куда входит анальгетик, спазмолитик, 0,5% раствор новокаина (15–20 мл) в 0,9% растворе натрия хлорида.

Эту терапию хорошо дополнить назначением антигистаминных и анти-серотониновых препаратов (Димедрол, Тавегил, Перитол, Супрастин), что способствует уменьшению отека поджелудочной железы и потенцирует анальгезирующий эффект.

II. *Угнетение функциональной активности поджелудочной железы* достигают как непосредственным воздействием на ее внешнесекреторную функцию, так и опосредованно путем воздействия на желудочную секрецию, так как соляная кислота является естественным стимулятором поджелудочной железы.

Препаратами выбора при назначении антисекреторной терапии являются Н-гистаминоблокаторы, поскольку их терапевтический эффект наступает уже в течение 15–20 мин после введения. Препаратом выбора является препарат III поколения Квамател (фамотидин), так как этот препарат выпускают в парентеральной форме, и он имеет наименьшее число побочных реакций. Квамател при тяжелых формах вводят внутривенно (микроструйно или 2 раза в день струйно) из расчета 2 мг/кг в сутки. При легких формах препарат принимают внутрь по 1 мг/кг в сутки в 2 приема, курс 3–4 нед. Наиболее сильным подавляющим действием на функцию поджелудочной железы обладает препарат соматостатина — *Сандостатин* (*Окреотид*). В зависимости от возраста назначают по 25–50–100 мкг 2–3 раза в день в/в или п/к в течение 5–7 дней. Препарат назначают при тяжелых формах панкреатита.

III. *Уменьшение ферментативной токсемии*: проводят при тяжелых формах острого панкреатита.

1. *Ингибиторы протеолиза*: Контрикал, Трасилол, Гордокс, Зимофен ингибируют калликреин, трипсин, химотрипсин, плазмин путем образования неактивного комплекса. Дозу подбирают в зависимости от степени ферментемии и состояния ребенка. Контрикал обычно сначала назначают 5000–10000 ЕД в/в капельно в растворе 0,9% натрия хлорида. Затем дозу повышают до 500–1000 ЕД/кг, после уменьшения ферментемии и улучшения состояния дозу снижают и отменяют. Препараты эффективны в первые сутки заболевания.
2. С дезинтоксикационной целью и с целью коррекции волемических и электролитных нарушений в первые дни при тяжелых формах ОП вводят: глюкозо-солевые растворы (5% раствор глюкозы с 0,9% раствором натрия хлорида), альбумин 10%, плазму, витамины С, В₁.

3. В тяжелых случаях проводят плазмоферез или гемосорбцию.

При упорной тошноте и рвоте, чувстве распирания с целью ликвидации моторных нарушений назначают *прокинетики*: Церукал, Мотилиум, цизаприд, Сулпирид.

На фоне медикаментозного подавления функции поджелудочной железы энтеральное питание сочетают с назначением *панкреатических ферментов*, не содержащих желчь (Панкреатин, Мезим-форте, Панцитрат, Креон) по 1 драже 3 раза в день трентал во время еды.

Для профилактики гнойных осложнений при тяжелых формах панкреатита назначают *антибиотики* широкого спектра (цефалоспорины, аминогликозиды).

Гнойные осложнения (абсцессы, флегмона, перитонит) являются показанием к оперативному лечению ОП.

В период стихания острых явлений продолжают прием панкреатических ферментов, предпочтителен прерывистый курс: 2 нед приема, 10 дней отмены, курс 3 мес. Показана *фитотерапия*: гусиная лапчатка, чистотел, календула, корень алтея — 1 столовая ложка сбора на 1 стакан, пить по $\frac{1}{3}$ стакана 3 раза за 15 мин до еды 1 мес., затем *минеральные воды* низкой минерализации (боржоми, славяновская, эссентуки № 4, джемрук, миргородская, нафтуся) в теплом виде без газа дробно по 50–100 мл 5–6 раз в день.

Диспансерное наблюдение после ОП проводится в течение 3 лет: 1-й год — 4 раза, со 2-го года — 2 раза в год, кроме клинического осмотра рекомендуется исследование мочи на амилазу, копрограмма, УЗИ. Через 3 года ребенка переводят в группу угрожаемых по хроническому панкреатиту с однократным ежегодным осмотром в течение 2 лет.

ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ (ХП)

1. ХП — это рецидивирующее или длительное непрерывное воспаление поджелудочной железы, характеризующееся необратимыми морфологическими изменениями последней, в типичных случаях вызывающее боли и, у части больных, нарушение экзокринной, эндокринной функций или их обеих.
2. Иногда заболевание развивается как первично хроническое, без острых приступов и даже бессимптомно.

Этиология

ХП, как правило, является результатом перенесенного острого панкреатита, поэтому большинство вышеперечисленных причин последнего с равным основанием можно считать и причинами ХП.

Причины хронизации:

- *Генетическая предрасположенность*: возможен наследственный панкреатит — аутосомно-доминантное заболевание с высокой пенетрантностью. В 1952 г. Комфорт и Штейнберг описали наследственный панкреатит у детей. Он может быть связан с мутацией CFTR гена в длинном плече 7-й хромосомы, в результате чего происходит изменение белковой структуры молекулы трипсина, что повышает устойчивость молекулы к разрушению и вызывает нарушение механизмов защиты от внутриклеточной активации. Последние исследования генетической сущности этого заболевания показали, что чаще оно является следствием избыточного синтеза катионного трипсиногена (серин-протеазы 1 — PRSS1), склонного к самоактивации, либо недостаточного синтеза ингибиторов протеаз, в частности, ингибитора серин-протеазы Kazal 1 типа (SPINK1). То есть, наследственный панкреатит является результатом дисбаланса протеаз и их ингибиторов в паренхиме железы, и в зависимости от тяжести мутаций кодирующих генов клинические проявления заболевания могут быть более или менее выражены. По мнению Г. Витта и М. Бечера, одни и те же генетические механизмы лежат в основе не только наследственного, но и идиопатического ХП у детей, то есть отсутствие указаний на наличие ХП у членов семьи отнюдь не исключает наследственный характер заболевания, которое составляет более 60% всех случаев ХП у детей.
- *Обструктивные*: врожденные аномалии поджелудочной железы и протоковой системы: pancreas divisum, кисты и стриктуры холедоха, патология Фатерова сосочка. В последние годы в несколько раз участились случаи желчнокаменной болезни у детей, при которой возможен холедохолитиаз и микролитиаз мелких протоков, в том числе панкреатических.
- *Иммунопатологические*: болезнь Крона, аллергическая энтеропатия, целиакия. При этом возможно аутоиммунное поражение поджелудочной железы и вторичное снижение ее экзокринной функции за счет нарушения дуоденальной гормональной регуляции.
- *Дисметаболические*: сахарный диабет, ожирение и гиперлипидемии, гиперпаратиреоз.

Патогенез

Согласно Марсельско-Римской классификации (1988 г.) различают 3 патогенетических варианта ХП:

- 1) обструктивный ХП;
- 2) кальцифицирующий ХП;
- 3) паренхиматозный ХП.

При *обструктивной* форме ХП повышение давления в протоке поджелудочной железы приводит к его равномерному расширению. При этом секрет выходит за пределы протоков, что сопровождается повреждением ацинарных клеток. При длительной обструкции развивается перидуктулярный фиброз с формированием стеноза протоков и атрофии ацинарной ткани.

В случае *дисметаболических* нарушений появляются отложения белковых масс в мелких протоках поджелудочной железы. В зонах контакта эпителия с белковыми пробками возможны изъязвления с последующим фиброзом, воспалением окружающей интерстициальной ткани. В дальнейшем вокруг протоков развивается фиброзная ткань, мелкие протоки стенозируются с образованием кист и псевдокист.

Вероятно, возможно сочетание патогенетических вариантов ХП у одного больного.

Патоморфология

В начальной стадии ХП патологический процесс может быть ограниченным, затем распространяется и в поздних стадиях становится диффузным. ХП в фазе обострения обычно проявляется некрозом ацинарных клеток, в фазе затухания — развитием на месте погибшей паренхимы соединительной ткани. При этом в разных отделах поджелудочной железы можно обнаружить различную морфологическую картину: в одном участке преобладают очаги некроза с воспалительной инфильтрацией, в других — очаги фиброзной ткани с расширенными островками Лангерганса. По мере прогрессирования заболевания выраженность склеротических изменений железы возрастает. Исход ХП — склероз поджелудочной железы.

Классификация

ХП различают:

- 1) по происхождению: первичный и вторичный (на фоне заболеваний органов пищеварения);
- 2) по течению: рецидивирующий, с постоянными болями и латентный;
- 3) по периоду: обострения, субремиссии и ремиссии;
- 4) по тяжести: легкая, средней тяжести и тяжелая (соответственно степени экзокринной недостаточности).

Клиника

Проявления ХП в значительной мере зависят от его варианта, тяжести и периода. Обострения заболевания обычно провоцируются погрешностями в диете, перенесенными инфекциями, большой физической нагрузкой (тренировки, бег и т. д.). Различают 3 варианта течения ХП:

I. *Рецидивирующий* ХП характеризуется волнообразным течением, чередование периодов обострения и ремиссии. Обострение ХП по клиническим проявлениям соответствует описанной выше картине ОП. Доминирующий симптом — боль, которая по происхождению может быть сфинктерной и капсульной. Сфинктерная (спазм сфинктера Одди) провоцируется обычно погрешностью в диете (грибы, жареная, жирная пища), чаще приступообразного характера, купируется приемом спазмолитиков.

Капсульная обусловлена растяжением капсулы, отеком железы, носит постоянный характер, длительная. Боль может сопровождаться тошнотой, горечью или сухостью во рту, рвотой, обычно повторной. Объективно при пальпации живота можно обнаружить симптомы Керте, Кача, болезненность в точке Мейо—Робсона, зонах Шоффара и Губергрица, а также симптом Гротта (истончение подкожно-жирового слоя слева от пупка) (рис. 53).

Для ХП, в отличие от ОП, типичны признаки экзокринной недостаточности поджелудочной железы, которые в легких случаях проявляются лишь при обострении ХП, после переизбытка и характеризуются учащением и разжижением стула, полифекацией, а в копрограмме — стеатореей нейтральным жиром. В более тяжелых случаях внешнесекреторная недостаточность проявляется почти постоянной полифекацией, стул жирный, блестящий, плохо смывается, нарастает дефицит массы тела.

Обострения при рецидивирующем ХП продолжаются обычно 2–3 дня, реже до 7–8 дней.

II. ХП с *постоянными болями*: характеризуется вялотекущим воспалительным процессом (чаще аутоиммунным), без явных обострений и ремиссий.

Дети жалуются на несильные постоянные боли в проекции поджелудочной железы, которые могут усиливаться после диетпогрешностей. Боли продолжаются в течение нескольких недель и даже месяцев. Обычно сопровождаются проявлениями астеновегетативного синдрома, похуданием, может быть субфебрилитет. Характерна нарастающая внешнесекреторная недостаточность: периодические разжижения стула, метеоризм, полифекалия, стеаторея, кал кашицеобразный, зловонный, с жирным блеском. При пальпации живота отмечают болезненность в точках и зонах поджелудочной железы.

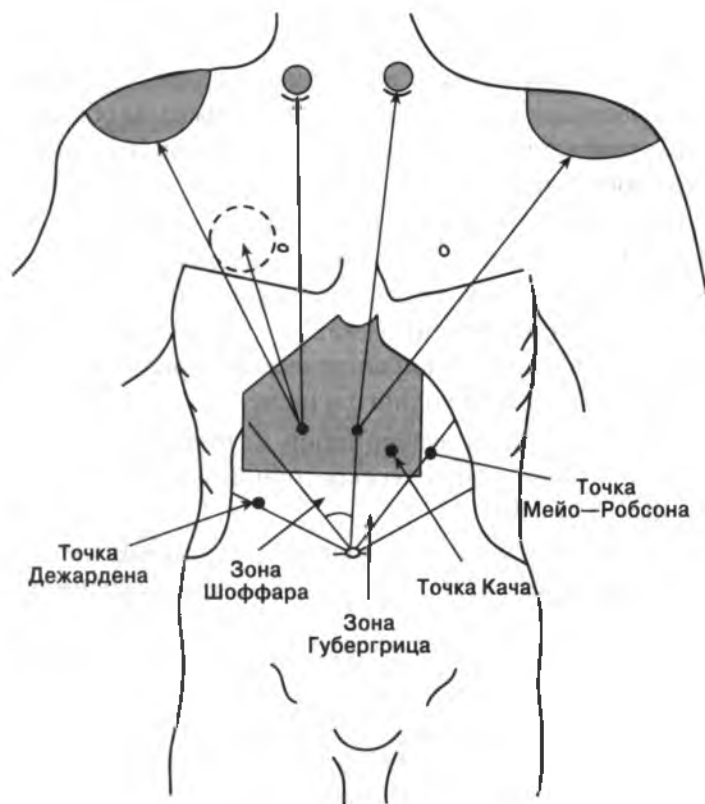


Рис. 53. Схема локализации и иррадиации болей при печеночной колике, хроническом холецистите и хроническом панкреатите.

III. *Латентная форма* ХП характеризуется практическим отсутствием болей при нарастании симптомов внешнесекреторной панкреатической недостаточности. При объективном исследовании обычно выявляют пальпаторную болезненность поджелудочной железы.

В редких случаях при ХП может развиваться внутрисекреторная недостаточность поджелудочной железы. Она обычно проявляется сначала симптомами гипогликемии спустя 1,5–2 ч после приема пищи, позднее появляется симптоматика сахарного диабета.

Диагноз

Для подтверждения диагноза ХП используют лабораторные и инструментальные методы. *Лабораторные* методы можно разделить на 2 группы.

1. Подтверждающие обострение заболевания. Для подтверждения обострения ХП, также, как для диагностики ОП, применяют *методы вы-*

явления уклонения *панкреатических ферментов*. Уровень амилазы повышается обычно через 2–12 ч от начала обострения ХП с последующим быстрым падением в течение 2–4 дней. Уровень липазы повышается несколько позднее и лишь при тяжелом обострении. Имеет значение определение соотношения ингибитор/трипсин, оно снижается при обострении ХП.

Нормальная активность ферментов в крови и моче не исключает обострения ХП. Для диагностики в этом случае можно использовать *провокационные тесты* с введением прозерина или приемом глюкозы. В норме после этого уровень амилазы в крови повышается до 60% от исходного, а при выраженной внешнесекреторной недостаточности — повышение до 30% от исходного и ниже.

2. Выявляющие признаки экзокринной недостаточности поджелудочной железы. Оценку внешнесекреторной функции поджелудочной железы проводят:

- а) *по копрологическому исследованию*, при этом пациент должен получать стандартную диету без панкреатических ферментов. При недостаточности поджелудочной железы обнаруживают стеаторею нейтральным жиром, в более тяжелых случаях — сочетание стеатореи и креатореи;
- б) *по липидограмме кала* с определением триглицеридов в кале методом тонкослойной хроматографии;
- в) *с помощью непрямого BT-ПАВА-теста*. В качестве субстрата используют синтетический пептид N-бензоил-L-тирозиловую кислоту, расщепляемую, в основном, химотрипсином. Освободившаяся парааминобензойная кислота всасывается в кровь и выводится почками. В моче, собранной за 8 ч, содержится более 60% парааминобензойной кислоты. Снижение экскреции говорит о нарушении протеолиза;
- г) *по исследованию содержания бикарбонатов и панкреатических ферментов в дуоденальном содержимом*. Для забора дуоденального содержимого используют двухканальный зонд с постоянным отсасыванием желудочного сока. Исследуют базальный уровень бикарбонатов и ферментов, вводят стимуляторы (секретин, а затем холецистокинин внутривенно из расчета 1 ЕД/кг каждый) и оценивают нарастание концентрации бикарбонатов и ферментов. В норме после введения стимулятора продукция ферментов возрастает в 2,5–3 раза, а при снижении экзокринной функции содержание ферментов в дуоденальном содержимом после стимуляции остается тем же или возрастает незначительно. Нормальные показатели панкреатической секреции представлены в табл. 128.

Таблица 128

Нормальные показатели панкреатической секреции до и после введения секретина и холецистокинина (1 ЕД/кг) (по данным Баранова А. А. и соавт., 1996 г.)

Показатели	Базальная	Через 20 мин	Через 40 мин	Через 60 мин
Объем, мл	12 ± 5	52 ± 22	14 ± 6,5	9,4 ± 3,0
Бикарбон, щелочность, ед.	104 ± 40	80 ± 25	66 ± 29	76 ± 24
Амилаза, ед/мл	633 ± 262	520 ± 254	594 ± 250	609 ± 241
Трипсин, ед/мл	309 ± 124	222 ± 77	226 ± 152	354 ± 163

В связи с вариабельностью морфологического строения поджелудочной железы и адаптации ее функции к особенностям пищевого рациона, показатели панкреатической секреции могут иметь индивидуальные особенности. Поэтому клиническая оценка результатов зондирования может быть весьма затруднительна. Трудоемкость и значительные методологические погрешности данного исследования снижают его практическую значимость;

- д) по определению эластазы в кале с использованием моноклональных антител к панкреатической эластазе. При внешнесекреторной недостаточности уровень эластазы в кале снижается ниже 150–200 мкг/г.

Инструментальные методы диагностики ХП.

1. УЗИ: типичным для ХП является гиперэхогенность поджелудочной железы, возможно чередование гипер- и гипоехогенных участков, образование псевдокист; изменение размеров (увеличение), контуров и формы железы, нередко подчеркнутый контур; может быть расширение протока поджелудочной железы.
2. Компьютерная томография: более точно, чем УЗИ, позволяет выявить изменение размеров и структуры железы, наличие кист, очагов некроза и обызвествления.
3. Ретроградная холангиопанкреатография (РХПГ): используют в случаях упорно текущего обструктивного панкреатита для уточнения причины обструкции. Контраст вводят при эндоскопической канюлизации Фатерова соска непосредственно в протоки. Выявляют извилистость и неровность стенок протоков, расширения и сужения их, нарушения эвакуации контраста. Исследование может давать осложнения, обострение панкреатита.

Для диагностики сопутствующей патологии желчевыводящих путей и двенадцатиперстной кишки всем детям с ХП проводят ЭГДС, УЗИ желчного пузыря и печени, холецистографию, иногда рентгеноскопию желудка и двенадцатиперстной кишки с барием.

Дифференциальный диагноз

ХП следует дифференцировать с другими хроническим заболеваниями органов пищеварения: хроническим гастродуоденитом, хроническим холециститом, заболеваниями кишечника. Однако на практике ХП обычно сочетается с ними, поэтому в общей клинической симптоматике фоновых заболеваний важно уловить его клинические симптомы. При этом проводят лечение как основного заболевания, так и сопутствующего ему ХП.

Сложность диагностики ХП связана также с тем, что заболевание может протекать латентно, а изменения в ПЖ можно выявить лишь при УЗИ и КТ. Обострения ХП могут быть кратковременными, признаки внешнесекреторной недостаточности в течение первых 5 лет могут отсутствовать либо выявляться только при специальных исследованиях. Вероятно, в связи с такой неопределенностью, в педиатрической практике фигурируют диагнозы «реактивный панкреатит» и «диспанкреатизм». Однако эти диагнозы — следствие недостаточных диагностических возможностей, при условии полноценного клинико-лабораторного и инструментального обследования ребенка обычно удается установить конкретный диагноз — острый или хронический панкреатит, либо снять первоначально предполагаемый диагноз панкреатита.

Лечение

Лечение обострения ХП проводят аналогично лечению ОП. В период *субремиссии* сохраняются требования функционального щажения поджелудочной железы, что достигается соблюдением строгой диеты (стол № 5 по Певзнеру), ограничением физической нагрузки. Назначают препараты, улучшающие *обменные процессы*, липотропные: Эссенциале-форте, Липостабил. Имеет значение *нормализация кишечной флоры*, с этой целью назначают Бифиформ, Линекс. Лечение больных с выявленной внешнесекреторной недостаточностью поджелудочной железы должно включать ферментные препараты поджелудочной железы (табл. 129).

Выбор препарата должен основываться на следующих критериях:

- Высокое содержание липазы в препарате. Липаза является самым уязвимым ферментом, поскольку разрушается химотрипсином и работает только в проксимальных отделах тонкой кишки. Расчет дозы фермента производится по липазе, для стартовой терапии обычно достаточно 1000 ед. липазы на 1 кг массы тела в сутки, при недостаточной эффективности дозу повышают в 2 раза, затем подбирают индивидуально.

Таблица 129

Сравнительный состав ферментных препаратов

Название	Креон	Ме-зим-форте	Панзин-норм-форте	Панзин-норм-форте Н	Пан-цитрат	Пан-креофлат	Пан-кур-мен	Фестал
Липаза	10000 25000	3500	6000	20000	10000 25000	6500	875	4500
Протеазы	600 1000	250	450 + 1500 хим	900	500 1250	400	63	300
Амилаза	8000 18000	4200	7500	12000	9000 22500	5500	1050	3000
Прочие	—	—	Холевая кислота, пепсин	Лактоза, целлюлоза	—	Симетикон	—	Компоненты желчи

Критерием адекватности дозы является исчезновение диспептических расстройств и достаточные весовые прибавки. Суточную дозу делят на все приемы пищи в соответствии с ее количеством, обычно в основные приемы пищи доза в 2 раза выше, чем на перекусы.

- Наличие оболочки, защищающей препарат от воздействия желудочного сока, так как основные его ферменты — липаза и трипсин, разрушаются при кислых значениях pH: липаза — при pH ниже 4, трипсин — ниже 3. Для эффективного действия липазы необходимо поддерживать pH выше 4 в желудке в течение 60 мин после приема препарата, в ДПК — в течение 90 мин. Наилучшим способом защиты являются кислотоустойчивые микросферы, которые растворяются при pH выше 5,5, то есть в ДПК. Прием таких гранул возможен и без капсулы, это особенно важно для детей раннего возраста, которые не могут проглотить капсулу целиком или могут нуждаться в меньшей дозе ферментов.
- Равномерное поступление препарата в ДПК вместе с пищей. Это обеспечивает активное участие ферментов в процессе полостного пищеварения с самого начала поступления химуса в кишечник. Привратник не пропускает крупные частицы (более 1,4 мм), поэтому оптимальной формой фермента являются минимикросферы диаметром менее 1,4 мм. Минимикросферы Креона имеют самый малый диаметр — 0,8–1 мм, что позволяет препарату беспрепятственно проникать в кишечник и активно участвовать в процессе пищеварения с самого начала.

При снижении продукции бикарбонатов, которое может иметь место при ХП, возможно закисление ДПК. Оно может нарушить активацию ферментов, покрытых энтеросолюбильной оболочкой, инактивировать липазу и вызвать преципитацию желчных солей и образование кальциевых мыл жирных кислот, что в итоге будет снижать эффективность ферментотерапии и поддерживать симптоматику мальабсорбции. В этих случаях дополнительное назначение антисекреторных препаратов, в частности ингибиторов протонной помпы — омепразола, рабепразола в дозе 0,5–1 мг/кг/сут может быть полезным, так как снижение продукции соляной кислоты в желудке в итоге приведет к повышению pH в ДПК и повысит эффективность ферментотерапии.

С этой целью недопустимо использовать антациды, поскольку они связывают панкреатические ферменты.

При лечении ХП необходимо избегать препаратов, содержащих компоненты желчи, поскольку желчные кислоты приводят к излишней стимуляции поджелудочной железы, что может поддерживать болевой синдром.

Длительность ферментотерапии может варьировать, при незначительных степенях внешнесекреторной недостаточности поджелудочной железы возможно ее частичное восстановление, поэтому курс лечения может быть ограничен 2–3 мес с последующей отменой и повторной оценкой экзокринной функции. Функциональный покой на фоне ферментотерапии может способствовать улучшению ее морфологического и функционального состояния, вопрос о необходимости повторных курсов или постоянной заместительной терапии решают индивидуально. Критерием адекватности дозы ферментов является исчезновение диспептических расстройств, стеатореи и болей, достаточные весовые прибавки.

Широко используют *фитотерапию*: березовые листья, календула, цветки коровяка, лабазника, семя льна, корень солодки, трава сушеницы, хвоща, фиалки трехлистной. Эти растения проявляют умеренный противогипоксический эффект и корректируют напряженный энергетический обмен в поджелудочной железе.

Показано *санаторно-курортное* лечение в санаториях Железноводска, Ессентуков, назначают минеральные воды низкой минерализации в теплом виде без газа дробно по 50–100 мл 5–6 раз между приемами пищи.

Показания к хирургическому лечению при ХП:

- 1) киста поджелудочной железы;
- 2) органический дуоденостаз;
- 3) сужение или обтурация холедоха;
- 4) рубцовое сужение в области фатерова соска.

Прогноз

Прогноз ХП зависит от тщательного соблюдения диеты, систематического противорецидивного лечения (3–4 раза в год). Диспансерное наблюдение включает осмотр, исследование амилазы мочи, копрограмму, УЗИ проводят 4 раза в год.

ГЕЛЬМИНТОЗЫ

Гельминтозы (от греч. *helmins* — червь, глист) — заболевания, возникающие в результате внедрения паразитических червей в организм человека, животных и растений. Гельминтозы средних широт нарушают здоровье, тропические гельминтозы нередко даже угрожают жизни пациента.

Гельминтозы — обширная группа болезней, в значительной степени определяющая здоровье населения. В России ежегодно регистрируется около 2 млн заболеваний, вызываемых гельминтами. По мнению специалистов, уровень заражения гельминтами значительно выше, но выявляются они весьма неудовлетворительно. Истинное число заболевших, по данным специальных эпидемиологических обследований и экспертным оценкам, составляет около 22 млн человек в год. В течение жизни практически каждый россиянин переносит паразитарное заболевание. Чаще всего страдают дети. Ежегодно заболевают энтеробиозом до 20% детей, посещающих детские дошкольные учреждения.

Гельминты — паразитические черви (глисты), относятся к многоклеточным паразитам, живущим за счет организма, в котором поселяются. В настоящее время описано около 250 видов гельминтов, паразитирующих у человека; 30 из них встречаются на территории России. Все гельминты разделяют на три класса:

1. *Nematoda* (нематода) — круглые черви.
2. *Trematoda* (трематода) — сосальщики.
3. *Cestoda* (цестода) — ленточные черви.

Одни виды гельминтов проходят весь цикл жизненного развития — от яйца до половозрелого паразита — в одном хозяине, другие — в двух или трех хозяевах. Хозяин, в котором гельминт достигает половозрелой стадии, носит название окончательного, или дефинитивного. Хозяина, в котором гельминт развивается лишь до личиночной стадии, называют промежуточным. Для подавляющего большинства гельминтов, имеющих медицинское значение, окончательным хозяином является человек. Однако для ряда паразитических червей человек — лишь промежуточный хозяин. Например, для эхинококка окончательным хозяином могут быть соба-

ка, волк, шакал, а рогатый скот и человек являются лишь промежуточными хозяевами. Некоторые гельминты, например, описторхис, в цикле развития сменяют трех хозяев, и тогда, помимо промежуточного и окончательного хозяев, имеется еще дополнительный. В дополнительном хозяине проходят поздние стадии развития личинки.

Заболевания, вызываемые гельминтами, носят название гельминтозов. Основное патогенное действие гельминтов сводится к сенсибилизации организма с последующим развитием аллергических реакций, непосредственному токсическому действию, снижению кислотности желудочного сока, механическому повреждению тканей и кровеносных сосудов как самим паразитом, так и его личинками, поглощению крови и пищевых веществ, инокуляции микробной флоры в месте повреждения тканей, угнетению иммунных реакций, дисбактериозу. В России наиболее часто встречаются следующие гельминтозы:

- 1) нематодозы: аскаридоз, трихоцефалез, энтеробиоз, трихинеллез и анкилостомидозы;
- 2) цестодозы: гименолепидоз, тениаринхоз, тениоз, дифиллоботриоз, эхинококкоз;
- 3) трематодозы: описторхоз, фасциолез.

При этом до 90% приходится на долю энтеробиоза, около 7% — аскаридоза и около 3% — трематодозов, преимущественно описторхоза. Значительно реже регистрируются эхинококкозы и трихинеллез.

Эпидемиологическая классификация гельминтозов представлена в табл. 130.

Актуальность кишечных паразитарных инфекций определяется их высокой распространенностью, фактически глобальным распределением, влиянием на состояние питания населения, воздействием на иммунный статус населения; гельминтозы оказывают влияние на физическое и умственное развитие наиболее уязвимой группы населения — детей.

Аскаридоз (Ascaridosis)

Аскаридоз — один из наиболее широко распространенных в мире гельминтозов, которым заражен каждый четвертый человек на земном шаре.

Ежегодный показатель заболеваемости аскаридозом составляет 85–90 случаев на 100 000 населения. Большую часть заболеваний аскаридозом выявляют у городских жителей (около 60% случаев). Среди инвазированных аскаридами сохраняется преобладание детей (до 65%). Аскаридоз распространен повсеместно, но по экономическим районам России он регистрируется неравномерно. Максимальная заболеваемость отмечается в Дальневосточном районе (Сахалин и Приморье).

Таблица 130

Эпидемиологическая классификация гельминтозов человека
(Е. С. Лейкина)

Локализация возбудителя	Механизм передачи инвазии	Факторы передачи инвазии человеку	Группа гельминтозов		
			биогельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит с участием животных, в чьем организме развивается возбудитель)	геогельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит через элементы внешней среды, где развиваются личиночные стадии паразита)	контактные гельминтозы (болезни, передача которых человеку происходит непосредственно от больного или через окружающие его предметы)
Кишечник и сообщающиеся с ним органы	Кишечно-оральный	Элементы внешней среды (почва, вода, овощи, ягоды и др.), руки, предметы домашнего обихода	Эхинококкоз Альвеококкоз	Аскаридоз Трихоцефалез	Энтеробиоз Гименолепидоз
		Мясные продукты	Тениаринхоз Тениоз	—	—
		Рыбные продукты	Дифиллоботриоз Описторхоз Клонорхоз и другие трематодозы	—	—
	Кишечно-тканевый	Почва	—	Анкилостомидоз Некатороз Стронгилоидоз	—
Взрослые особи в кишечнике, личинки в мышцах Подкожная клетчатка	Тканево-оральный	Мясные продукты	Трихинеллез	—	—
Взрослые особи в кровеносных сосудах, личинки в кишечнике или мочевом пузыре	Кишечно(моче)-тканевый	Вода	Дракунгулез	—	—
Взрослые особи в тканях, личинки в кровеносных сосудах	Трансмиссивный	Членистоногие	Филяриатозы	—	—

Этиология

Аскариды относятся к геогельминтам, то есть в цикле их развития обязательным этапом должно быть пребывание во внешней среде. Человек — окончательный хозяин *Ascaris lumbricoides*. Самка аскариды достигает размеров 25–40 см, самец — 15–25 см. На головном конце паразита находится ротовое отверстие, окруженное тремя кутикулярными губами, с помощью которых он может присасываться к стенке тонкого кишечника, что, однако, наблюдается редко. Хвостовой конец у самки втянут, а у самца загнут в виде крючка. Половозрелая самка выделяет в сутки в среднем около 240 тыс. яиц. Покидающие организм вместе с калом яйца еще не способны вызвать заражение. Лишь пройдя этап развития во внешней среде, в земле, при условии достаточной влажности, доступа кислорода, оптимальной температуры около 24 °С в яйце формируется личинка, через 10–12 дней личинка линяет и превращается в инвазионную, которая при умеренной температуре среды живет около 6 мес.

При неблагоприятных условиях внешней среды созревание яйца происходит лишь через 1–2 мес и более. Человек заражается аскаридозом при проглатывании зрелого яйца, содержащего инвазионную личинку, с загрязненными овощами (преимущественно), ягодами (особенно клубникой), фруктами и др.

Патогенез

Уже через 3–4 ч после заражения личинка, освободившись от оболочек яйца, пробуравливает слизистую и подслизистую оболочки кишечника и попадает в кишечные вены. Далее через воротную и нижнеполую вены личинка переносится в правый отдел сердца и через легочную артерию в капилляры альвеол. Благодаря буравящей способности личинка проникает через эпителий капилляра и альвеол в альвеолы. Движением ресничек мерцательного эпителия, выстилающего дыхательные пути, личинки перемещаются по бронхам в трахею и глотку. Из полости рта в смеси со слюной они вновь могут быть проглочены и снова могут попасть в кишечник, где в тонком его отделе через 70–75 дней и развивается половозрелая аскарида. Стадия миграции личинок аскарид (аэробная стадия) продолжается 14–15 дней. Весь цикл развития аскариды (от момента попадания зрелого яйца до момента появления в фекалиях яиц новой генерации) длится 8–10 нед. Длительность жизни аскариды 12–18 мес.

Аскарида чаще (87%) паразитирует в тощей кишке, но она не прикрепляется, а удерживается, упираясь своими концами в стенку кишки, поэтому аскариды весьма мобильны, могут спускаться и подниматься по ходу кишечника, проникать в желудок, желчные пути, через пищевод и глотку в дыхательные пути и даже лобные пазухи. При миграции в другие органы

создаются условия для присоединения бактериальной инфекции с развитием осложнений гнойного характера (абсцессы, холангиты, панкреатиты и др.). Антитела к белкам аскарид обнаруживают через 5–10 дней после заражения, но они исчезают через 3 мес. В крупных очагах аскаридоза создается иммунитет к реинвазии, что объясняет окончание болезни на ранней стадии у 25% больных.

Клиническая картина

Клиническая картина аскаридоза разнообразна. Различают две фазы: 1) миграционную (раннюю) и 2) кишечную (позднюю). Клинические проявления первой фазы связаны с сенсибилизацией организма продуктами обмена развивающихся личинок и распада погибающих, а при интенсивной инвазии — с механической травмой печени и особенно легких. Первая фаза аскаридоза может протекать так:

- а) нестойкая очаговая инфильтрация легких, сопровождающаяся эозинофилией в крови;
- б) заболевание дыхательных путей (пневмония, бронхит, гриппоподобные заболевания, иногда с кровью в мокроте);
- в) поражение кожи (полиморфная сыпь типа крапивницы, зуд, везикулярные и другие высыпания, которые могут заканчиваться шелушением);
- г) увеличение и болезненность печени;
- д) боли в животе;
- е) тахикардия со снижением артериального давления.

Нестойкую очаговую инфильтрацию легких чаще диагностируют случайно при рентгенографии легких, либо при диспансерном наблюдении, либо при обследовании ребенка с жалобами на общее недомогание, повышенную температуру тела, небольшой кашель. При рентгенологическом обследовании находят один или несколько причудливой формы очагов затемнения легкого, которые в случае повторного исследования через 3–5 дней могут исчезнуть совсем или появиться в другом месте. Для крови таких больных характерна значительная эозинофилия. В типичных случаях могут появиться аллергические высыпания на коже. Как правило, заболевание заканчивается за 1–2 нед, иногда даже за 2–3 дня и может не привлечь внимания родителей и врача. Указанный симптомокомплекс впервые описал в 1932 г. Леффлером, поэтому иногда его называют комплексом Леффлера. При массивном заражении, как показали опыты на добровольцах и клинические наблюдения, могут быть бронхопневмонии, бронхит (даже обструктивный бронхит). В мокроте таких больных можно найти

личинки аскарид. Клиническую картину первой (миграционной) фазы аскаридоза может вызывать не только *Ascaris lumbricoides*, но и собачья аскарида *Toxosaga canis*. Однако повторного попадания личинки в кишечник не бывает и кишечной стадии токсокароза у человека не описано. Необходимо помнить также, что изредка личинки аскарид в миграционную фазу могут попадать в большой круг кровообращения и оседать во внутренних органах, являясь причиной развития абсцессов.

Клинические проявления кишечной фазы аскаридоза в зависимости от числа паразитирующих гельминтов, общей реактивности организма ребенка могут варьировать от незначительных (или полностью бессимптомного течения) до очень тяжелых. У детей отмечают снижение аппетита, похудание, периодическое повышение температуры тела, желудочно-кишечные расстройства (понос, тошнота, реже рвота), боли в животе (чаще в подложечной области и области пупка), иногда имитирующие даже острый живот, раздражительность, быструю утомляемость, головные боли, беспокойный сон (ночные страхи, скрежет зубами). Проявлением аскаридоза могут быть эпилептиформный и менингеальные синдромы, истерические припадки. Описаны случаи перитонита, желтух, кишечной непроходимости, механической асфиксии, гнойного плеврита в результате аскаридоза. Аскаридоз может способствовать хроническому течению ангиохолециститов и других патологических процессов желудочно-кишечного тракта, может вызывать вторичные дефициты витаминов А, С, В₆, железа. В свою очередь, лихорадочные болезни, наркоз и другие стрессорные факторы стимулируют взрослых аскарид к миграции.

Диагноз

Диагноз аскаридоза основан на тщательном анализе данных анамнеза и осмотра больного, обнаружении яиц аскарид в фекалиях ребенка. При подозрении на аскаридоз нельзя ограничиться просмотром нативных мазков кала, а необходимо использовать методы флотации (Фюллеборна, Шульмана, Горкной и др.). Исследование кала на яйца глистов при подозрении на глистную инвазию следует проводить, как правило, 3–5 дней подряд. Иногда у ребенка, страдающего аскаридозом, яиц аскарид в кале можно не обнаружить. Это может быть тогда, когда в кишечнике имеются одни самцы или самки, у которых временно прекратилась овуляция. В таких случаях так же, как и для диагностики первой фазы заболевания, используют реакцию преципитации на живых личинках аскарид по Лейкиной, СОЭ с аскаридозным антигеном (по Кротову), рентгенологическое исследование. Реакция преципитации при обследовании больших коллективов детей бывает положительной чаще, чем находят яйца аскарид в кале. Может быть, это связано и с тем, что у некоторых детей в результате приобретенного иммунитета аскариды либо погибают и выделяются из организма, не завер-

шив полного развития, либо длительно (около 4 мес) не достигают половой зрелости, и рост их заканчивается на стадиях юных форм.

В периферической крови у детей, страдающих аскаридозом, можно обнаружить нетяжелую анемию, лейкопению, увеличенную СОЭ и эозинофилию.

Лечение

Эффективным способом лечения аскаридоза является применение *пиперазина (адипината)*. Пиперазин назначают из расчета 75 мг/кг в сутки, но не более 3,5 г. Детям дошкольного и младшего школьного возраста суточную дозу делят на два приема и дают утром натощак через 1,5–2 ч. Детям старшего возраста и взрослым суточная доза может быть дана однократно. Препарат прописывают на 2–3 дня. При лечении пиперазином из рациона исключают острые и соленые блюда, экстрактивные вещества, молоко, черный хлеб, то есть пища должна быть легкоусваиваемой, бедной жирами. Вечером в последний день дачи пиперазина назначают солевое слабительное (1 г на год жизни). Побочные эффекты редки: тошнота, рвота, боли в животе, анорексия, аллергические реакции.

А. И. Кротов наблюдал усиление антигельминтного действия пиперазина при назначении через 2 ч после однократной дачи сульфата магния (0, 2 г на год жизни).

В настоящее время вместо пиперазина предпочитают однократно назначать внутрь *албендазол* (Немозол) в дозе 400 мг дошкольникам и школьникам, *левамизол* (Декарис) в дозе 5 мг/кг массы тела или *пирантел* (Комбантрин, Эмбовин) в дозе 11 мг/кг массы тела. Препараты дают, как уже сказано, однократно после ужина. Таблетки пирантела перед проглатыванием необходимо разжевывать. Ограничения питания и назначения слабительных средств не требуется. Эффективно при аскаридозе и лечение *мебендазолом* (Вермокс) — детям до 9 лет разовую дозу 2,5–3 мг/кг дают 2 раза в день, а старше 9 лет — 100 мг 2 раза в день после еды, в течение 3 дней. Побочные эффекты у препаратов редки, но возможны: тошнота, рвота, диарея, аллергические реакции. Левамизол нельзя назначать при лейкопении.

При любой методике изгнания аскарид отходит, как правило, нечетное число. Через 2 и 4 нед необходимо сделать контрольные анализы кала на яйца глистов и при отрицательных результатах ребенка считают здоровым.

Токсокароз (Toxocarosis)

Возбудители — мелкие круглые нематоды *Toxocara canis*, *T. cati*, окончательными хозяевами которых являются собаки и кошки (особенно щенки и котята).

Эпидемиология

Токсокары — гельминты животных (собаки и кошки) — не паразитируют у людей, но их личинки способны мигрировать в организме человека и вызывать поражения различных органов. Токсокароз выявляют у 10–20% взрослых собак и более чем у 80% щенят, а яйца токсокар обнаруживают в 10–30% проб почв парков и дворов. Заражаются токсокарой преимущественно дети, чаще мальчики при играх на зараженной яйцами гельминтов земле. Восприимчивость детей к заражению токсокарами связана, возможно, с отсутствием у них специфического иммунитета.

Патогенез

Из заглоченных ребенком яиц формируются личинки, пенетрирующие кишечную стенку и разносящиеся с током крови по всем органам. Инкубационный период неизвестен. В тканях личинки вызывают воспалительную гранулематозную реакцию с большим количеством эозинофилов и некрозами.

Клиника

Клиника не имеет специфических черт и у большинства детей протекает бессимптомно. При интенсивной инвазии характеризуется лихорадкой, кашлем, свистящим дыханием и хрипами в легких, умеренным увеличением печени, нередко (20%) папулезными или уртикарными высыпаниями на коже, судорогами. Больные нередко жалуются на боли в животе. На рентгенограмме грудной клетки выявляют рассеянные инфильтративные тени в легких. Типичными являются изменения глаз — снижение остроты зрения, периорбитальный отек, страбизм. Окулист при осмотре глазного дна находит солитарные гранулематозные изменения сетчатки, признаки эндофтальмита. Описаны случаи смерти детей от токсокароза при поражениях ЦНС и сердца.

Диагноз

В крови выявляют гипергаммаглобулинемию, повышение титра изогеммагглютининов, лейкоцитоз, выраженную эозинофилию. Диагноз подтверждают выявлением повышенного титра специфических антител (иммуносорбентная проба) или токсокарозных антигенов (твёрдофазный иммуноферментный анализ).

Лечение

В большинстве случаев при нетяжелом течении все симптомы болезни проходят за несколько недель и специфического лечения не требуют. При тяжелом течении и при поражении глаз назначают *тиабендазол* (50 мг/кг в 2 приема, в течение 5 сут), *диэтилкарбамазин* (6–12 мг/кг в сутки

в 3 приема, в течение 7–10 сут) или албендазол (15 мг/кг/сут) или мебендазол (Вермокс) в течение 5 дней. Изредка при тяжелом течении прибегают к короткому курсу кортикостероидов. Эозинофилия может сохраняться несколько месяцев по окончании лечения. Инвазированных любимых домашних животных (кошку или собаку) надо дегельминтизировать, посоветовавшись с ветеринаром.

Трихоцефалез (Trichocephalosis)

Заболевание вызывается паразитированием в слепой кишке мелкого круглого глиста — власоглава. Ежегодно в России регистрируют около 14 000 инвазий власоглавом. Показатель заболеваемости на 100 000 населения составляет 10. Трихоцефалез выявляют как у городских (56%), так и сельских жителей (44%). Среди заболевших число детей (52%) незначительно превышает число взрослых. Максимальная инвазированность населения власоглавом отмечена на Северном Кавказе.

Этиология

Возбудитель — власоглав, *Trichocephalus trichiurus*, относится к нематодам. Длина власоглава 3–5,5 см. Тело имеет длинный, тонкий головной и короткий, утолщенный хвостовой конец, который у самца закручен спиралевидно, а у самки — в виде скобки.

Взрослые власоглавы обитают в толстом кишечнике, преимущественно в слепой кишке, внедряясь тонким передним концом в слизистую и подслизистую оболочки. Количество паразитов у одного больного может быть от нескольких особей до нескольких сотен. Питается власоглав поверхностными слоями слизистой оболочки и, вероятно, кровью. Длительность жизни паразита составляет приблизительно 5 лет. Оплодотворенная самка выделяет в сутки от 1000 до 3500 яиц. Власоглав, как и аскарида, является геогельминтом, поэтому попавшие во внешнюю среду яйца должны созревать при температуре 15–35 °С и достаточной влажности около 3 нед. Человек заражается, проглатывая зрелые яйца, при употреблении в пищу сырых овощей, клубники, питья загрязненной воды. Мухи могут быть переносчиками яиц гельминта. Во внешней среде длительность жизни яиц составляет 1 год и более.

Патогенез

В кишечнике человека из инвазионных яиц власоглава вылупляются личинки, проникают в слизистую оболочку тонкой кишки, где развиваются в течение 3–10 сут. Затем они выходят в просвет кишечника, спускаются в слепую кишку и через 1–1,5 мес становятся половозрелыми гельминтами (в кровяное русло личинки власоглава не проникают). Паразит вызывает

механическое повреждение слизистой оболочки толстого кишечника, ее гиперемия, набухание, небольшие изъязвления и некрозы, инфильтраты, гранулемы. Морфологические изменения напоминают картину геморрагического колита. В сутки 1 власоглав высасывает 0,005 мл крови.

В месте прикрепления власоглава к слизистой оболочке могут внедряться бактерии. Еще И. И. Мечников указывал на возможную роль власоглава в возникновении аппендицита. Механическое раздражение кишечника, вызванное инвазией власоглава, может быть причиной двигательных расстройств желудка, кишечника и желчного пузыря. Власоглав может быть триггером аллергизации организма. Возможно, он выделяет и токсические гемолитические вещества.

Диагноз

Основан на обнаружении яиц гельминта в кале методом Като или методом обогащения (Фюллеборна).

Клиническая картина

Клиническая картина заболевания разнообразна — от малосимптомного носительства до тяжелой картины, напоминающей язвенный колит. Наиболее типичными симптомами трихоцефалеза являются понижение аппетита, тошнота, рвота, боли в животе (приступообразные в области слепой кишки и эпигастрия), похудание, бледность кожных покровов, запор, реже понос, головная боль, головокружение, раздражительность, похолодание конечностей, приглушение сердечных тонов, увеличение печени. Со стороны нервной системы могут быть и более тяжелые изменения вплоть до появления менингеальных симптомов и судорожных припадков, кратковременной потери сознания. Нередко отмечается повышение температуры тела до субфебрильной и реже до более высокого уровня. При анализе крови у большинства больных находят гипохромную анемию, лейкопению, но не эозинофилию, которая для трихоцефалеза не характерна.

Считают, что при наличии в 1 г фекалий более 5000 яиц гельминта развиваются формы инвазии с клиническими симптомами (около 50% всех больных), а если яиц власоглава в 1 г фекалий более 20 000, то типичны дизентерийноподобные формы, выпадение прямой кишки.

Лечение

Мебендазол (Вермокс) обеспечивает дегельминтизацию в 70–90% случаев, но значительно уменьшается интенсивность выделения яиц с калом у 90–99% больных. Препарат назначают внутрь во время еды детям старше 9 лет в дозе 100 мг 2 раза в день в течение 3 дней. Альтернативой может быть трехдневное назначение внутрь албендазола (Немозола) в дозе 400 мг.

Необходимо контролировать эффективность лечения путем поиска отходящих паразитов (фекалии можно промывать в ванночке для фоторабот, в насыщенном растворе гидрохлорида натрия власоглавы остаются на дне, а кал всплывает), исследованием кала на яйца глистов через 2 и 4 нед после окончания лечения. Повторные курсы лечения можно проводить через 4 нед после первого.

Энтеробиоз (Enterobiosis)

Заболевание, вызываемое инвазией мелкого круглого глиста — острицы. Энтеробиоз — наиболее широко распространенный в России гельминтоз. Ежегодный показатель заболеваемости на 100 000 населения составляет более 1100 случаев. Инвазию острицами регистрируют в основном среди городских жителей (более 70% случаев), преимущественно поражаются дети (около 90%). Энтеробиоз выявляют в России повсеместно, но на территории Северного экономического района заболеваемость характеризуется высоким уровнем и превышает средний по России показатель почти в 2 раза.

Этиология

Возбудителем энтеробиоза является острица (*Enterobius vermicularis*). Длина самца 2–5 мм, самки 9–12 мм. Хвостовой конец самки шиловидно заострен — отсюда название острица, а самца — спирально загнут. Острицы паразитируют в нижнем отделе тонкого и в верхнем отделе толстого кишечника (в слепой кишке и канальной части ободочной кишки), прикрепляясь к слизистой оболочке с помощью головной везикулы. По мере созревания яиц в матке эта связь ослабевает, гельминт теряет способность фиксации и под воздействием перистальтики спускается в нижние отделы кишечника.

Часть паразитов выделяется с калом, другие выползают (преимущественно ночью) из анального отверстия и откладывают яйца в перианальных складках. Одна самка откладывает 5–17 тыс. яиц. Созревание яйца во внешней среде происходит через 4–6 ч, после чего яйца становятся инвазионными и способными вызывать заболевание в течение 2–3 нед. Длительность жизни острицы 3–4 нед. Однако вследствие аутоинвазии энтеробиоз может длиться годами. От человека к человеку может передаваться контактным путем, поэтому может распространяться в детских коллективах.

Патогенез

В патогенезе энтеробиоза имеют значение механическая травма кишечника паразитами, токсико-аллергическое действие, возможность проникновения инфекции в месте фиксации паразита на слизистой оболочке.

Кроме того, выползающие из анального отверстия самки могут попасть на промежность, бедра, половые органы девочек, вызывая мучительный зуд в этих областях. Острицы могут заползать в червеобразный отросток и быть причиной аппендицита. От момента заглатывания инвазионных яиц до появления паразитов и их яиц в перианальных складках проходит 1–2 мес.

Клиническая картина

Основным клиническим симптомом энтеробиоза является зуд в заднем проходе, промежности, половых органах. Дети становятся раздражительными, капризными, у них появляются головные боли, нарушения сна со «скрипом зубов», ослабление памяти, ухудшается аппетит. Нередко ребенок просыпается ночью с плачем от мучительного зуда. Возможен энурез. На коже промежности можно обнаружить расчесы, а в тяжелых случаях и экзематозные изменения, гнойнички. У девочек при заползании остриц в половую щель может развиваться вульвовагинит. Дети периодически жалуются на боли в животе, чаще по ходу толстого кишечника. Иногда бывает понос с обильной слизью. Энтеробиоз — один из факторов, способствующих затяжному течению заболеваний не только желудочно-кишечного тракта, но и мочевыводящих путей.

Диагноз

Диагноз энтеробиоза ставят на основании обнаружения яиц в соскобах с перианальных складок, произведенных утром до туалета. Используют также метод тампона. Больному на ночь в анальное отверстие закладывают кусок ваты, а затем утром исследуют смыв с тампона (после центрифугирования). Можно обнаружить яйца остриц и в соскобе из подногтевых пластинок (30% зараженных). Самым популярным является метод Грэхема — наложение утром до туалета прозрачной липкой ленты и просмотр ее под микроскопом. Однократный анализ выявляет 50% зараженных, трехкратный — 90%.

Лечение

Лечение энтеробиоза длительное, не менее 1–1,5 мес. Наиболее важным является соблюдение гигиенических мероприятий, которые предохраняют ребенка от самозаражения. Родителям больного объясняют необходимость ежедневной влажной уборки помещения, ежедневного проглаживания трусиков, в которых спит ребенок, и простыни. Ребенок должен спать в длинной ночной рубашке. Утром и на ночь ему тщательно обмывают промежность. Перед сном перианальную область смазывают тонким слоем вазелина, который утром осторожно снимают ваткой.

Если больного беспокоит зуд, то перианальную область смазывают на ночь мазью, содержащей 5% анестезина. Ногти должны быть коротко ост-

рижены. Руки тщательно моют щеточкой перед едой, после возвращения с улицы и посещения туалета. Если в семье есть другие дети, то важно и их обследовать на яйца остриц. Нередко (10–15%) один из родителей больного страдает энтеробиозом, поэтому врач должен тактично напомнить и родителям о важности соблюдения правил гигиены.

Медикаментозное лечение. *Ванкин* (пирвиний памоат) назначают однократно внутрь после завтрака в дозе 5 мг/кг массы тела (по 1 драже или 1 чайной ложке суспензии на 10 кг массы тела). При необходимости лечение можно повторить с промежутком 2–3 нед. Переносимость препарата хорошая. Побочные явления: головная боль, головокружения, диспептические явления встречаются редко. Противопоказан при кишечных заболеваниях, болезнях печени и почек. При приеме препарата кал окрашивается в яркий красный цвет.

Комбантрин (пирантел) назначают также однократно внутрь после завтрака в дозе 11 мг/кг массы тела. Побочные реакции: изредка тошнота, диарея, боли в животе. Таблетки перед проглатыванием необходимо тщательно разжевывать.

Вермокс (мебендазол) назначают внутрь однократно в дозе 100 мг детям старше 9 лет и взрослым, а детям младшего возраста — в дозе 2,5–3 мг/кг массы тела. Эффективен в 98% случаев.

Албендазол (немозол) столь же эффективен при энтеробиозе, как и мебендазол. Немозол назначают однократно на ночь в дозе 15 мг/кг (школьникам однократно 400 мг).

Для надежности дегельминтизации рекомендуют через 2 нед повторить однократную дачу Комбантрина или Вермокса.

Трихинеллез (*Trichinellosis*)

Этиология

Заболевание вызывается мелкой нематодой (самка 1–3 мм, самец 1–2 мм) *Trichinella spiralis*. Трихинеллы паразитируют у человека, некоторых домашних и диких животных (свиньи, собаки, кошки, домовые крысы и мыши, барсук и др.). Трихинеллез — природно-очаговое заболевание, то есть распространение его у человека соответствует распространению у диких животных.

Патогенез

Заражение происходит при употреблении в пищу плохо прожаренного или недостаточно проваренного мяса (чаще свинины) животного, больного трихинеллезом. При переваривании мяса капсулы, в которых содержатся

ся личинки трихинелл, также перевариваются и личинки освобождаются, проникают вглубь слизистой оболочки кишечника, где через 1–2 сут они вырастают в половозрелых паразитов длиной 1,6–4 мм. Длительность жизни кишечных трихинелл 3–6 нед. Половозрелые паразиты обитают в нижних отделах тонкого кишечника между ворсинками, внедряясь передним концом в толщу эпителия. Через 7 дней после оплодотворения самки рожают от 200 до 900 личинок каждая (по данным некоторых авторов, 1000–2000) и отторгают их в лимфатические сосуды кишечника. Личинки по лимфатическим сосудам мигрируют в полую вену и затем разносятся по всему организму. Выживают и развиваются лишь личинки, попавшие в поперечнополосатую мускулатуру, в других же тканях личинки инцистируются и погибают. Внедрение личинок в мышцы происходит на 5–7-й день инвазии. С 30-го дня вокруг личинок начинает образовываться капсула, которая в дальнейшем обызвествляется. В обызвествленной капсуле личинка погибает (через 1–2 года от момента заражения).

В патогенезе заболевания решающую роль играют аллергические реакции на продукты жизнедеятельности кишечных, но в основном мышечных трихинелл, а также механическая травма личинками мышечной ткани.

Клиническая картина

Первые симптомы заболевания появляются только при массивной инвазии, чаще на 10–25-й день (5–45 дней) после заражения, когда у детей повышается температура тела, появляются головные боли, светобоязнь, боли в животе, диарея, рвота, тошнота, гепатомегалия, отрыжка, боли в мышцах (наиболее интенсивные в области диафрагмы), отеки век и лица, конъюнктивит. Мышцы становятся плотными, болезненными, что приводит к появлению боли при движении суставов, глазных яблок, языка, затруднению дыхания, возможно развитие энцефалита, менингита, миокардита и сердечных аритмий, комплекса Леффлера в легких, менингоэнцефалита. При анализе крови характерны лейкоцитоз, выраженная эозинофилия, увеличенная СОЭ. Заболевание может протекать как почти бессимптомно, так и очень тяжело. Выздоровление наступает в легких случаях через 1–3 нед, в тяжелых — через 2–3 мес. Эозинофилия — выраженная (20–80%), появляется спустя 3 нед от начала заболевания и может сохраняться в течение месяцев. Кальцификаты в скелетных мышцах рентгенологически выявляют через 6–24 мес.

Диагноз

Диагноз трихинеллеза основан на учете эпидемической обстановки, клинической картины заболевания. Вспомогательное значение имеют анализ крови (эозинофилия) и иммунологические реакции (агглютинации и

флоккуляции, которые становятся положительными на 3-й неделе болезни). Подтверждением правильности диагноза является обнаружение в биоптате пораженной мышцы личинок. Биопсию делают не ранее 10-го дня болезни.

Лечение

Специфического лечения, направленного на проникшие в мышцы личинки, не существует. У больных с легкими формами болезни предпринимают лишь симптоматическую терапию. На кишечную форму паразита влияют Вермокс (мебендазол) и Минтезол (тиабендазол), и потому лечение ими показано либо в первую неделю после выявления употребления в пищу пораженного мяса, либо в первые 2–3 нед. *Вермокс* более эффективен и имеет меньше побочных эффектов, чем *Минтезол*. Детям старше 9 лет назначают его в дозе 200–400 мг 3 раза в день внутрь после еды в течение 10 дней. Одновременно с *Вермоксом* назначают и преднизолон 1 мг/кг массы тела в сутки внутрь. За рубежом принято назначать *Албендазол* (*Немозол*) 400 мг 2 раза в день в течение 10–14 дней. Лечение глюкокортикоидами особенно показано при миокардитах и поражениях ЦНС. Курс глюкокортикостероидов 2–3 нед. Обычно назначают и антигистаминные препараты.

Анкилостомидозы (*Ancylostomiasis*)

Этиология

Анкилостомидозы — заболевания, вызываемые нематодами из семейства *Ancylostomatidas*. Возбудители — анкилостома *Ancylostoma duodenale*, или кривоголовка, и некатор (*Necator americanus*). Распространены анкилостомидозы в жарких странах, на земном шаре этими гельминтозами страдает около 20% населения. В России встречаются в Краснодарском крае. Размер гельминтов 8–13 мм. Анкилостомиды — двуполые гельминты, выделенные наружу яйца созревают (оптимальная температура 23–33 °С), превращаясь через сутки в рабдитовидные личинки. Через несколько дней после 2 линек они превращаются в инвазионные, филяриевые личинки. Филяриевые личинки анкилостомид проникают в организм человека через кожу, развиваются и мигрируют по кровяному руслу, достигают легких, откуда попадают в глотку, рот и после заглатывания попадают в кишечник, где паразитируют в двенадцатиперстной и тонкой кишке. При благоприятных условиях в почве личинки живут более года. Длительность жизни паразитов у человека может достигать 5–15 лет. Заражение происходит через рот (немые овощи, фрукты), но чаще филяриевыми личинками через неповрежденную кожу (хождение босиком по ого-

родам, почве, траве, загрязненной инвазивными личинками — личинки поднимаются на высоту 20–30 см).

Патогенез

Анкилостомы, как и аскариды, имеют сложный цикл развития: различают острую (миграционную) и хроническую (кишечную) фазы болезни. Миграция личинок длится около 2 нед. В патогенезе анкилостомидозов ведущая роль принадлежит сенсибилизирующему действию продуктов обмена и распада мигрирующих личиночных стадий, механическому воздействию их на ткани тех органов, по которым они мигрируют, а также гематофагии у зрелых паразитов, которая может явиться причиной тяжелой анемии. Потеря крови за одни сутки на одну анкилостому составляет 0,08–0,34 мл, на одного некатора — 0,005–0,1 мл.

В период миграции личинок могут возникнуть аллергические и механические поражения дыхательных путей с осиплостью голоса, кашлем, удушьем. Хроническая кишечная фаза характеризуется не только анемией, связанной с поглощением крови паразитами, но и кишечными кровотечениями, обусловленными повреждением хитиновыми зубами и пластинками паразитов, антисвертывающими веществами, которые они выделяют. Типичен дефицит железа. Считают, что если в 1 г фекалий обнаружено 50 и более яиц, то это — массивная инвазия, 20 и более яиц — инвазия, приводящая к анемии у лиц с обычным питанием, 5 и более яиц — к анемии у лиц с пониженным питанием, и если менее 5 яиц — клинические проявления обычно минимальны.

Клиника

Заражение инвазивными личинками у большинства детей проходит незаметно, хотя могут возникнуть очаговый дерматит, зуд, папулезные и эритематозные высыпания на месте внедрения, которые исчезают через 10–12 дней. При повторных инвазиях эти изменения более выражены. Миграцией личинок обуславливается легочный синдром — синдром Леффлера, пневмонии, лихорадка, кашель, дисфагия, хриплый голос, а при пероральном заражении и тошнота, боли в животе, жидкий стул. Общим при обоих путях заражения является гиперэозинофилия в крови, достигающая до 30–60%.

Хроническая, или *кишечная стадия* болезни обычно наступает через 30–40 дней после заражения и характеризуется, помимо гиперэозинофилии, болями в животе (симптомы дуоденита, иногда и язвенноподобные), диспептическими расстройствами (тошнота, рвота, метеоризм, диарея), развитием микроцитарной гипохромной анемии, гипоальбуминемии и отеков (гипоальбуминемического генеза). Анемия — железodefицитная, при

снижении уровня гемоглобина менее 50 г/л может приводить к развитию сердечной недостаточности.

Диагноз

Диагноз анкилостомидозов устанавливают на основании обнаружения яиц паразитов в фекалиях методом Като или методом обогащения Фюллеборна. Хорошие результаты дает метод культивирования личинок анкилостомид на фильтровальной бумаге, позволяющий дифференцировать виды паразитов. Иногда яйца анкилостомид обнаруживают в дуоденальном содержимом.

Лечение

Перед началом специфического лечения необходимо ликвидировать или уменьшить выраженность анемии и гипоальбуминемии. Назначают препараты железа (6 мг/кг массы тела в сутки на три приема). При уровне гемоглобина менее 35 г/л рассматривают вопрос о переливании эритроцитной массы.

Медикаментозная терапия: *мебендазол* (100 мг дважды в день в течение 3 дней) внутрь или *тирантел* (11 мг/кг массы тела 1 раз в день во время завтрака, таблетки перед проглатыванием разжевать, в течение 3 дней) или *албендазол* (400 мг однократно), *тиабендазол* (50 мг/кг/сут в 2 приема в течение 2 дней).

Для окружающих больной не заразен.

Гименолепидоз (Hymenolepidosis)

Гименолепидоз — заболевание, вызываемое ленточным глистом — карликовым цепнем. Каждый год в России регистрируют около 5–7 тыс. случаев инвазий карликовым цепнем. Показатель заболеваемости на 100 000 населения составляет 3–4 случая. Городские и сельские жители заболевают приблизительно в равных соотношениях. Чаще поражаются дети (67%). Распространение гименолепидоза повсеместно, но большая часть заболеваний наблюдается на Северном Кавказе.

Этиология

Возбудитель — карликовый цепень, *Hymenolepis nana*, — небольшая цестода длиной 2–5 см. Головка снабжена четырьмя присосками и короной мелких крючков (24–30). Плоское лентовидное тело состоит из 20 члеников. Зрелые членики, расположенные в задней части тела, содержат матку, заполненную яйцами. При разрушении зрелых члеников яйца попадают наружу. Яйца карликового цепня выделяются из кишечника уже зрелыми,

то есть в дополнительном развитии во внешней среде не нуждаются и способны вызвать заболевание при заражении ими человека. При попадании в кишечник онкосфера освобождается от оболочек яйца и проникает в ворсинки, где через 5–7 дней превращается в цистицеркоид (личиночная стадия). Ворсинка, содержащая цистицеркоид, некротизируется, выпавшая в просвет кишечника личинка присасывается головным концом к слизистой оболочке и через 2–3 нед вырастает во взрослого паразита. В связи с тем, что и личиночная, и половозрелая стадии развития гельминта протекают в кишечнике без выхода во внешнюю среду, человек является и промежуточным, и окончательным хозяином карликового цепня. Паразитирует карликовый цепень в нижнем отделе тощей и в верхнем отделе подвздошной кишки. Количество паразитов у одного больного может достигать нескольких сотен и даже тысяч. Длительность жизни гельминта несколько лет. Заражение гименолепидозом происходит контактным путем, при непосредственном общении с больным, а также через игрушки и посуду, которыми он пользовался. Распространение яиц может происходить (при комнатной температуре они сохраняют жизнеспособность 3–4 сут, в воде — до 35 сут) через ночные горшки, стульчаки и перегородки в туалете, мебель, постельные принадлежности, пищу и т. д.

Патогенез

Механизм патогенного действия карликового цепня связывают с механическим повреждением кишечника, токсическим и аллергизирующим действием на организм. Обычно гименолепидоз протекает кратковременно (1–3 мес), так как развивается иммунитет, препятствующий суперинвазии. При недостаточности иммунного ответа, в частности, у детей младшего возраста, наблюдается длительное, упорное течение инвазии. Однако в возрасте 10–14 лет большинство детей выздоравливают без лечения, что объясняют приобретением гигиенических навыков и созреванием иммунитета.

Клиническая картина

Гименолепидоз нередко протекает субклинически. В клинически выраженных случаях больных беспокоят периодические тупые, ноющие боли в животе, которые иногда могут быть и острыми. Характерно расстройство стула — понос со слизью. Могут быть и изменения со стороны нервной системы — головные боли, головокружение, симптомы истерии, эпилептиформные припадки. Понос, а также тошнота, рвота, потеря аппетита приводят к исхуданию больного. При гименолепидозе нередко отмечают и такие признаки интоксикации, как субфебрильная температура тела, увеличение печени, приглушение сердечных тонов, нежный систолический шум на верхушке сердца.

Диагноз

Диагноз гименолепидоза ставят на основании обнаружения яиц цепня в фекалиях (так как яйца не стойки во внешней среде, необходимо исследовать свежевыделенный стул). Важно помнить, что яйца гельминта выделяются периодически, и при отрицательном результате исследования кала необходимо повторить анализ через 2–3 нед либо спустя 2 дня после лечения фенасалом.

Лечение

В настоящее время наиболее эффективным препаратом считают *прази-квантель* (*Билтрицид*, *Азинокс*) в дозе 25 мг/кг однократно, что способствует излечению 94 % детей с гименолепидозом.

Фенасал (*Йомезан*, *Никлосамид*) назначают внутрь в дозе детям до 2 лет 0,5 г (1 таблетка), от 2 до 5 лет 1 г (2 таблетки), от 5 до 12 лет 1,5 г (3 таблетки), старше 12 лет 2–3 г (4–6 таблеток). Таблетки нужно тщательно разжевать. Суточную дозу препарата делят на 4 разовые дозы, принимают через каждые 2 ч (в 10, 12, 14 и 16 ч). Пищу принимают в 8, 13 и 18 ч. *Фенасал* назначают в течение следующих 6 дней по 2 таблетки утром. Через 4 дня курс лечения повторяют. Через месяц назначают семидневный противорецидивный курс.

Помимо патогенетической терапии проводят при необходимости и симптоматическое лечение.

Глистоизгнание при гименолепидозе не всегда эффективно, поэтому больной должен состоять под диспансерным наблюдением (форма № 30) в течение 1 года. Контроль эффективности лечения проводят с помощью еженедельных анализов кала в течение 2 мес с последующими ежемесячными исследованиями на протяжении не менее 4 мес. Снятие с диспансерного учета производят при трехкратных отрицательных анализах кала на яйца гельминтов через 1 год.

Дифиллоботриоз (*Diphyllobothriosis*)

Этиология

Заболевание вызывается крупным ленточным гельминтом — широким лентецом — *Diphyllobothrium latum*. Длина взрослого паразита достигает 7–9 м. Развитие гельминта происходит со сменой 3 хозяев. Окончательным хозяином широкого лентеца являются человек и некоторые виды животных (собака, кошка, медведь, лисица, свинья и др.). Заражение человека происходит при употреблении в пищу сырой или недостаточно термически обработанной рыбы, свежепросоленной икры, содержащих личинки лентеца.

Паразитируя в тонком кишечнике, широкий лентец выделяет яйца, которые, попав с фекалиями в воду, постепенно (через 6–16 дней) превращаются в корацидии (личинки I стадии), свободно плавающие в воде с помощью ресничек. Корацидий заглатывает веслоногий рачок-циклоп (промежуточный хозяин), в организме которого через 2–3 нед они трансформируются в личинки II стадии — процеркоиды, длиной до 4 см. В рыбах, питающихся веслоногими рачками, развиваются личинки III стадии — плероцеркоиды, которые оседают у рыб в мышцах, икре и на поверхности внутренних органов. Рыба является дополнительным хозяином широкого лентеца. Наиболее поражены плероцеркоидами щука, ерш, налим, окунь, сиг. Попав в кишечник человека, плероцеркоид через 25–30 дней (иногда до 60 дней) вырастает до взрослого паразита, выделяющего яйца, продолжительность жизни которого составляет несколько лет (до 20–30). В России максимальная заболеваемость отмечается в бассейнах Оби, Иртыша, Лены, Енисея, Печоры, Амура, в Карелии, на острове Сахалин, полуострове Таймыр.

Патогенез

Широкий лентец оказывает на организм хозяина токсическое действие, механически повреждает слизистую оболочку кишечника. Инвазия может вызывать дисфункцию кишечника, нарушение питания, изменения со стороны нервной системы, вплоть до развития симптомокомплекса эпилепсии, тяжелую мегалобластную анемию, связанную с дефицитом витамина B_{12} и фолиевой кислоты. Связь между дифиллоботриозом и развитием анемии установлена в 1884 г. С. П. Боткиным, а с дефицитами витаминов — Г. Ф. Лангом в 1940 г.

Клиническая картина

Как правило, дифиллоботриоз протекает тяжело, хотя может быть и латентное течение. Больные жалуются на боли в животе, тошноту, рвоту, чередование поноса и запора, слабость, головную боль, раздражительность. Больных могут беспокоить боли в языке, парестезии, расстройство походки. При осмотре обращают на себя внимание бледность кожных покровов, иногда с желтушным оттенком, одутловатость лица, отеки на руках и ногах, ярко-красный (или с ярко-красными болезненными пятнами) со сглаженными сосочками, трещинами язык (глоссит Хентера). У 70% больных развиваются поражения задних и боковых столбов спинного мозга (фуникулярный миелоз Лихтенгейма).

В периферической крови находят эозинофилию, различной степени выраженности макроцитарную, гиперхромную анемию, а также мегалобласты, эритроциты с тельцами Жолли и кольцами Кэбота, анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихроматофилию, обилие мегалоцитов.

Диагноз

Диагноз дифиллоботриоза ставят на основании обнаружения в фекалиях больного яиц широкого лентеца методами нативного мазка, толстого мазка по Като, анализа анамнеза (употребление непрожаренной рыбы), клинических данных.

Тениаринхоз (*Taeniarhynchosis*)

Этиология

Возбудитель заболевания — бычий цепень (*Taeniarhynchus saginatis*), крупный ленточный червь, достигающий длины 6–7 м и паразитирующий в тонком кишечнике человека, гермафродит. Длительность жизни паразита десятки лет. Человек заражается бычьим цепнем при употреблении в пищу недостаточно термически обработанного мяса, а также сырого и вяленого мяса, содержащего цистицерки (личиночная стадия бычьего цепня).

Источником заражения является больной человек, выделяющий с калом в течение многих лет во внешнюю среду членики (каждый членик вмещает 145–175 тыс. яиц).

Яйца содержат сформировавшуюся личинку (онкосферу) и в дополнительном развитии во внешней среде не нуждаются. В кишечнике промежуточного хозяина (крупного рогатого скота) освободившаяся из яйца личинка с помощью крючков внедряется в капилляры кишечника и током крови может разноситься в любые органы, оседая в основном в межмышечной соединительной ткани, где и превращается в следующую личиночную стадию — цистицерк (финна).

Цистицерк — небольшой пузырек, наполненный прозрачной жидкостью, в которой находится сколекс цепня. Длительность жизни цистицерков — до 10 мес, после чего они петрифицируются. Финна, проглоченная вместе с мясом рогатого скота, в кишечнике под воздействием пищеварительных соков теряет оболочку, и освободившийся сколекс прикрепляется к кишечной стенке. От шейки сколекса постепенно развиваются членики и через 2–3 мес вырастает взрослый цепень, который ежедневно выделяет 6–11 члеников.

Клиническая картина

Тениаринхоз может протекать бессимптомно, и дети жалуются лишь на выделение члеников во время дефекации. Но могут отмечаться общая слабость, диспепсические расстройства, повышенный аппетит, похудание, задержка физического развития, тошнота, изжога, боли в животе, повышенная

раздражительность, бессонница, головокружение, эпилептоидные приступы, анемия.

Диагноз

Диагноз тениаринхоза ставят на основании обнаружения члеников гельминта в кале и яиц в перианальном или ректальном соскобе. При осмотре члеников учитывают, что у бычьего цепня они имеют 18–32, а у свиного цепня — 7–12 ответвлений.

Тениоз (Taeniosis)

Этиология

Возбудитель — свиной цепень (*Taenia solium*), по строению сходный с бычьим цепнем, но имеющий длину всего 1,5–2 м и число члеников от 800 до 1000. На сколексе свиного цепня, наряду с 4 присосками, имеется хоботок с двойной короной из 22–32 крючьев (синоним свиного цепня — вооруженный цепень). Матка в зрелых члениках свиного цепня имеет вдвое меньше боковых ответвлений (7–12), чем у бычьего. Источником заражения является человек. Он может быть не только окончательным, но и промежуточным хозяином свиного цепня, хотя, как правило, промежуточным хозяином является свинья. Заражение человека происходит при использовании в пищу пораженного мяса свиньи. Паразитирует гельминт в тонком отделе кишечника.

Клиническая картина

Клиническая картина тениоза такая же, как тениаринхоза.

Диагноз

Диагноз ставят на основании факта обнаружения члеников свиного цепня в фекалиях. В отличие от бычьего цепня, личинки свиного цепня никогда не выползают самостоятельно из анального отверстия и выделяются только во время дефекации. Онкосферы бычьего и свиного цепней практически неразличимы.

Тяжесть тениоза определяется тем, что каждый больной находится под угрозой цистицеркоза.

Цистицеркоз (Cysticercosis)

Заболевание вызывается паразитированием в организме человека личиночной стадии свиного цепня — цистицерка (финны). Цистицерк — пузырек диаметром 5–8 мм, живет 3–10 лет.

Заражение личинками свиного цепня происходит двумя путями:

- 1) через рот — с загрязненными пищевыми продуктами или непосредственно с загрязненных рук;
- 2) при антиперистальтических движениях (например, при рвоте) — членики из толстого кишечника детей, зараженных половозрелой формой свиного цепня, могут попадать в тонкий кишечник.

Из кишечника онкосферы, проникнув в кровь, в дальнейшем разносятся в самые разные органы и ткани. Наиболее часто цистицерки поражают мышцы, мозг, глаза. Цистицеркоз мозга может протекать с синдромами поражения:

- 1) больших полушарий;
- 2) основания мозга;
- 3) IV желудочка.

Больных периодически беспокоят приступообразные головные боли, тошнота, рвота, могут быть судорожный синдром, периодические нарушения психики, гемиплегии, припадки по типу джексоновской эпилепсии, гипертензионный синдром (при блокаде ликворных путей) с внезапными приступами резких головных болей, рвот. Неврологическая симптоматика может возникать или усиливаться при резких поворотах, изменениях положения головы (наклонах). Возможна внезапная смерть.

При цистицеркозе глаз цистицерки локализуются в стекловидном теле, передней камере глаз и вызывают преходящие расстройства зрения. Развиваются реактивные увеиты, ретиниты, конъюнктивиты.

При локализации цистицерков в области предсердно-желудочкового пучка наблюдаются нарушения ритма сердца.

Цистицеркоз кожи и мышц протекает без тяжелых клинических симптомов и чаще выявляется случайно при рентгенологическом исследовании.

Цистицеркоз диагностируют на основании тщательного сбора анамнеза, клинического обследования, офтальмоскопии (в случае поражения глаза), биопсии (при локализации личинок в коже и мышцах), данных рентгенологического исследования (поражения мягких тканей, мышц, мозга). Вспомогательное значение имеют серологические реакции с антигеном из цистицерков. Лечение цистицеркоза мозга и глаз только хирургическое.

Лечение

При всех трех видах цестодозов назначают *празиквантель* внутрь однократно в дозе 10 мг/кг массы тела. Побочные эффекты: недомогание, головная боль, головокружение, сонливость, абдоминальный дискомфорт, лихорадка, потливость, тошнота, эозинофилия, редко — зуд, сыпь.

Фенасал (никлосамид) назначают также внутрь однократно в дозе 50 мг/кг; побочные эффекты: тошнота, боли в животе.

При мегалобластной анемии показано парентеральное лечение витамином В₁₂ (по 8 мкг/кг массы тела однократно в сутки внутримышечно, длительность курса по показаниям) и энтерально фолиевой кислотой.

При *цистицеркозе* назначают либо албендазол (Немозол) внутрь в суточной дозе 15 мг/кг массы тела, разделенной на 3 приема, курс в течение месяца, либо празиквантел в суточной дозе 50 мг/кг массы тела в 3 приема, курс в течение месяца. Побочные эффекты албендазола: диареи, боли в животе, редко — лейкопения, алоpecia, повышение активности трансаминаз.

При цистицеркозе мозга и глаз предпринимают *хирургические операции* по показаниям.

Дети, страдающие дифиллоботриозом, тениаринхозом и тениозом, находятся под диспансерным наблюдением 4–6 мес после изгнания гельминта. В конце каждого месяца делают контрольные анализы кала на яйца глистов (всего 4). При тениаринхозе, кроме того, каждый месяц производят соскоб с периаанальных складок.

Эхинококкоз (Echinococcosis)

Этиология

Возбудитель эхинококкоза — *Echinococcus granulosus* — ленточный гельминт класса цепней длиной 2–7 мм. В России очаги эхинококкоза есть на Дальнем Востоке, в Арктических зонах.

Человек и все сельскохозяйственные животные могут быть лишь промежуточными хозяевами паразита. Окончательными хозяевами эхинококка являются собаки, волки, лисицы, рыси, шакалы, которые заражаются им при употреблении в пищу пораженных органов животного. В кишечнике собаки эхинококки развиваются до половозрелой особи, от которой отделяются членики, выползающие наружу. Каждый членик содержит около 800 яиц паразита. Человек заражается эхинококкозом при контакте с больной собакой, но может и через предметы внешней среды, на которых содержатся яйца, выделенные больной собакой, а также через лесные ягоды, воду. Яйца устойчивы во внешней среде и при температуре минус 2–20 °C сохраняются до 6 мес.

В тонком кишечнике промежуточного хозяина, например человека, онкосфера освобождается от оболочек яйца и, проникая с помощью зародышевых крючьев через стенку кишечника, попадает в кровеносные сосуды. Током крови зародыши разносятся в различные органы и ткани, где задер-

живаются и начинают расти. Личинки однокамерного эхинококка у человека наиболее часто развиваются в печени (около 50–80% больных) и легких (15–20% больных), хотя могут поражать и другие органы (включая нервную систему, кости, мышцы).

Личиночная стадия однокамерного эхинококка представляет собой пузырь, наполненный жидкостью. Размеры пузыря могут колебаться от нескольких миллиметров до 10–20–30 см. Внутри пузыря (называемого материнским) могут быть дочерние пузыри, имеющие такое же строение, как и материнский, внутри дочерних пузырей в свою очередь могут развиваться внучатые пузыри. Материнский пузырь окружен слоистой оболочкой, или кутикулой (толщина 1–5 мм), вокруг которой располагается фиброзная капсула. К кутикуле с внутренней стороны прилегает зародышевая оболочка, играющая важную роль в росте и развитии пузыря. В выводковых капсулах зародышевой оболочки располагаются сколексы будущих цепней — эхинококков. Доказано, что и фиброзная капсула может содержать в себе зародышевые элементы эхинококка.

В случае разрыва первичного пузыря эхинококка, зародышевые элементы выходят за пределы первичного очага и прививаются в новых местах, вырастая там в самостоятельные эхинококковые пузыри, то есть развивается вторичный множественный эхинококкоз. Таким образом, поражаются, например, брюшина, сальник, перикард.

Заболевание, близкое по патогенезу и клинике к эхинококкозу, альвеококкоз вызывается гельминтом из этого же класса цестод — *Alveococcus multilocularis*. У детей альвеококкоз встречается очень редко. Личинки альвеококка образуют плотный ячеистый конгломерат (ячейки-альвеолы содержат студенистую массу и сколекс), который обладает способностью к экзогенному, инфильтрирующему росту и метастазированию.

Патогенез

В патогенезе эхинококкоза основное значение имеет механическое сдавливание тканей органа разрастающимся пузырем. Всасывающаяся в ткани хозяина из пузыря жидкость обладает выраженным токсическим свойством. Как и при всех гельминтозах, организм хозяина сенсибилизируется продуктами жизнедеятельности гельминта.

Клиническая картина

Клиническая картина эхинококкоза зависит от локализации пузыря, его размеров, степени аллергизации организма. Помимо симптомов интоксикации при эхинококкозе печени наблюдаются тупые ноющие боли в правом подреберье, подложечной области, иррадиирующие в спину и правое плечо. Печень обычно увеличена, чаще неравномерно, уплотнена, болез-

ненна. Иногда в области печени можно пальпировать овальное образование — паразитарную кисту, реже обнаруживается симптом дрожания. При прорыве кисты может быть обсеменение брюшной или плевральной полости, нередко с развитием анафилактического шока.

В некоторых случаях возможно самоизлечение вследствие гибели и обызвествления пузыря. Тяжелыми осложнениями эхинококкоза печени являются нагноение кисты, механическая желтуха из-за сдавления желчных путей, асцит. Альвеококкоз печени протекает более злокачественно, чем эхинококкоз, вследствие особенностей роста альвеококка.

В клинической картине эхинококкоза легкого выделяют три периода:

- 1) начальный, для которого характерны сухой и длительный кашель, кровохарканье, одышка;
- 2) период развитой кисты, сопровождающийся выпячиванием пораженной половины грудной клетки, притуплением перкуторного звука, смещением окружающих органов (сердца, печени, селезенки) в результате давления пузыря;
- 3) заключительный период открытой кисты, прорывающейся в бронхи и плевру.

Диагноз

Диагноз эхинококкоза подозревают при сонографическом обнаружении медленно увеличивающейся кисты печени и верифицируют с помощью вспомогательных методов исследования — реакции связывания комплемента (Редина—Вейнберга), аллергической внутрикожной пробы, предложенной в 1909 г. Буаденом и Лярошем и усовершенствованной Каццони. При постановке реакции Каццони больному вводят внутрикожно 0,1 мл прозрачной эхинококковой жидкости и оценивают ближайшие (через 5–10 мин) и отдаленные (через 10–24 ч) изменения кожи в месте введения. В случае положительной реакции край первичного волдыря распухает, образуя по периферии валик, вторичный волдырь анемично-бледного цвета, контур его неровный, разветвляется (положительной отдаленной реакции придают большее значение, чем ранней).

Разработан ряд новых иммунологических методов диагностики эхинококкоза. Наиболее ценными из них являются реакции непрямой гемагглютинации и модификации латекс-агглютинации с эхинококковым антигеном.

Эозинофилия в периферической крови нередко отсутствует даже при выраженном эхинококкозе.

Вспомогательными методами диагностики эхинококкоза печени являются ультразвуковое, рентгенологическое и радиоизотопное исследование

печени (на фоне пневмоперитонеума). Пункция кисты абсолютно противопоказана.

Лечение

Лечение эхинококкоза хирургическое, из медикаментов в гранулезной стадии назначают албендазол 15 мг/кг/сут (на два приема внутрь) в течение 1 мес или празиквантел 50 мг/кг/сут (в 3 приема) также в течение 1 мес.

Описторхоз (Opisthorchosis)

Этиология

Возбудитель — описторхис, кошачья двуустка *Opisthorchis felinus*, небольшая (длиной 4–13 мм и шириной 1–3,5 мм) трематода, паразитирующая в половозрелой стадии в желчных путях и протоках поджелудочной железы. Окончательным хозяином гельминта, помимо человека, могут быть собака, кошка, свинья, лисица, песец и др. Промежуточный хозяин — моллюск *Bithynia inflata*, а дополнительный — карповые рыбы (язь, лещ, плотва, голавль, елец, сазан и др.). Весь цикл развития *O. felinus* — 4–4,5 мес.

Человек заражается описторхозом при поедании плохо термически обработанной рыбы, содержащей метацеркарии гельминта, которые через 2 нед достигают половой зрелости и через 1 мес начинают откладывать яйца. Количество паразитов у одного больного колеблется от нескольких сотен и тысяч до десятков тысяч (каждая особь продуцирует в день до 1000 яиц). Длительность жизни гельминта может достигать 10–20 лет. Описторхоз — природно-очаговая болезнь. В России описторхоз наиболее распространен в бассейнах Иртыша, Оби, Камы и Волги. В некоторых из этих районов заболеваемость описторхозом школьников достигает 15% и более.

Патогенез

В патогенезе описторхоза выделяют механический, токсико-аллергический, нейрогенный и бактериальный факторы. Повреждение описторхисами слизистой оболочки желчных путей ведет к дискинетическим расстройствам желчевыделительной системы и желудочно-кишечного тракта, возникновению гастродуоденита, ангиохолецистита, дистрофических изменений печени, сопровождающегося разрастанием соединительной ткани вокруг желчных протоков, хроническим деструктивным гепатитом. В отличие от взрослых у детей при описторхозе не наблюдается выраженных цирротических изменений печени и поджелудочной железы. У коренных жителей болезнь имеет первично-хроническое течение, у приезжих — острое.

Клиническая картина

Инкубационный период 2–4 нед. У детей на первый план выступают токсические явления (похудание, отставание в физическом развитии, умеренная гепатомегалия), симптомы поражения нервной системы (головная боль, головокружение, раздражительность, повышенные потливость и саливация), лихорадка, аллергические высыпания на коже, диспепсические расстройства (тошнота, рвота, плохой аппетит, изжога, отрыжка, понос или неустойчивый стул), боли в правом подреберье и эпигастриальной области, желтушность кожи. В общем клиническая картина заболевания в ранней фазе напоминает картину острого аллергоза, в дальнейшем — ангиохолецистита или гастродуоденопатии. Нередко у больных отмечают в той или иной степени увеличение печени. Желчный пузырь значительно увеличен (гипокинетическая дискинезия), типичен холангит.

Диагноз

Диагноз описторхоза ставят на основании данных эпидемиологического анамнеза, факта обнаружения яиц паразита в желчи или фекалиях через 6 нед после заражения. У большинства детей, страдающих описторхозом, находят в крови лейкоцитоз и выраженную эозинофилию, умеренную анемию.

Лечение

В качестве специфической терапии для изгнания описторхисов наиболее эффективен гексахлорпаракисил (Хлоксил), назначаемый пять дней подряд в суточной дозе 0,1 г на 1 кг массы тела. Суточную дозу препарата делят на три приема и дают с молоком через 1 час после легкого завтрака, обеда и ужина. Обычно сочетают с антигистаминными препаратами. При необходимости лечение повторяют через 2–3 мес. В последнее время с успехом используют (число яиц снижается на 99%) празиквантель по 25 мг/кг 3 раза в день 2 дня. Эффективен и никлофолан, который назначают в суточной дозе 30–50 мг/кг через день в течение 2–3 нед. Помимо специфической терапии при описторхозе необходима и патогенетическая терапия — лечение холецистита.

Контроль лечения проводят через 2–3 и далее — через 4–6 мес.

Фасциолез (Fasciolosis)

Этиология

Возбудителями заболевания являются *Fasciola hepatica* и *Fasciola gigantica*. Печеночная двуустка — трематода размером 2–3 см, паразитирующая в желчных путях и желчных протоках и живущая в них 5–10 лет.

Человек является одним из окончательных хозяев паразита и заражается при употреблении в пищу трав (кресс-салат и др.), заглатывании с водой метацеркарий, выделяемых промежуточным хозяином — моллюском.

Клиническая картина

Инкубационный период — 1–8 нед, возникают слабость, лихорадка, увеличение и болезненность печени, крапивница. Находящиеся в желчных протоках гельминты вызывают расширение их просвета, утолщение стенок, ангиохолит, дискинезию желчных путей. Важно подчеркнуть, что в желчные пути паразит попадает через ткани печени, а потому клиника иногда напоминает гепатит, абсцессы печени.

В клинической картине заболевания могут преобладать симптомы холецистита и болезненное увеличение печени (левой доли), селезенки или диспептические явления (тошнота, рвота, неустойчивый стул). Наряду с этим нередко бывают желтуха вследствие механической закупорки паразитами общего желчного или крупных печеночных протоков, приступообразные боли в эпигастрии и правом подреберье, волнообразная температура тела. Очень характерна высокая эозинофилия, часто бывает и анемия.

Диагноз

Диагноз фасциолеза основывается на факте обнаружения яиц паразита в фекалиях и дуоденальном содержимом. Яйца появляются через 12 нед после заражения.

Лечение

Дегельминтизацию при фасциолезе проводят празиквантелом (25 мг/кг массы тела однократно), мебендазолом (Вермокс).

Дифференциальный диагноз гельминтозов

Ввиду высокой частоты гельминтозов у детей необходимо обследовать фекалии ребенка на яйца глистов во всех случаях неясного ухудшения аппетита, появления вялости, головных болей, раздражительности, беспокойного сна, тошноты, рвоты, болей в животе.

Гельминтозы дифференцируют от различных заболеваний. Однако при большинстве гельминтозов есть необходимость проводить дифференциальную диагностику в отношении заболеваний, требующих неотложной хирургической помощи (аппендицит, инвагинация, непроходимость кишечника, острый холецистит), хронических заболеваний желудочно-кишечного тракта — гастрита, обострения хронического холецистита, пищевых отравлений, стертых форм бактериальной дизентерии, язвенного колита, а также солярита, абдоминальной формы капилляротоксикоза.

Иногда следует думать о гельминтозах при наличии менингеальных симптомов, эпилептических припадков. В местах распространения дифиллоботриоза кал на яйца глистов исследуют во всех случаях анемии, особенно мегалобластической.

От хронических заболеваний печени дифференцируют эхинококкоз и альвеококкоз, реже — фасциолез и описторхоз.

Профилактика гельминтозов

Система противоглистных мероприятий основана на принципах девакации, выдвинутых акад. К. И. Скрыбиным. Сущность этого принципа заключается в физическом истреблении гельминтов на всех фазах их развития с одновременным созданием в природе таких условий, при которых они в дальнейшем не могли бы существовать.

Система профилактических противоглистных мероприятий включает:

- 1) оздоровление источника инвазии;
- 2) воздействие на факторы передачи;
- 3) уничтожение яиц (личинок) во внешней среде;
- 4) охрана внешней среды от загрязнения инвазионным материалом;
- 5) санитарно-просветительская работа;
- 6) контроль эффективности мероприятий.

Работа по оздоровлению источника инвазии включает массовое обследование населения на гельминты, учет всех инвазированных в данной местности лиц, массовую дегельминтизацию, диспансерное наблюдение за больными после лечения. Массовое обследование детей на яйца глистов в фекалиях (в детских дошкольных учреждениях и школах) необходимо проводить дважды в год — осенью (ноябрь) и весной (март-апрель). Кроме того, всех детей обследуют на гельминты при поступлении в детское учреждение, в больницах и клиниках, при отправке в лагерь отдыха. Испражнения на яйца глистов следует исследовать не только в нативном мазке, но и методами флотации Фюллеборна или Калантарян и др. В местах распространения тениархоза массовое обследование дополняют исследованием перианального соскоба. Во всех дошкольных детских учреждениях 1 раз в год у детей исследуют перианальный соскоб для обнаружения яиц остриц.

Инвазированные дети состоят под наблюдением участкового педиатра и врача школы или детского учреждения, фамилии их заносят в специальный журнал. В этом же журнале отмечают лечение больных и контроль эффективности (табл. 131).

Дегельминтизацию при аскаридозе и энтеробиозе можно проводить амбулаторно, а при цестодозах и трихоцефалезе — в больнице или в глистогонном пункте. Массовая дегельминтизация как метод борьбы с гельминтами разработана и внедрена в практику К. И. Скрябиным. Ее проводят в интенсивных очагах аскаридоза (пораженность 25–30% и выше), энтеробиоза (выше 10%), гименолепидоза (выше 5%), описторхоза (выше 5%) и др.

Таблица 131

Диспансеризация детей с гельминтозами

Гельминтоз	Диспансерное наблюдение (учет по форме № 30)	Контрольный анализ кала после лечения	
		первый	второй
Аскаридоз	Не состоит	Через 2 нед	Через 4 нед
Трихоцефалез	1 мес	То же	То же
Дифиллоботриоз	4–6 мес	Через 2 мес	Через 4 мес
Тениаринхоз	6 мес	То же 3 раза в интервалом в 1 мес + перианальный соскоб	Через 6 мес + перианальный соскоб
Тениоз	6 мес	3 раза с интервалом в 1 месяц	Через 4–6 нед
Гименолепидоз	1 год	То же	Через 9 мес 3 раза с интервалом в 1 мес

Дегельминтизация в очагах инвазии должна быть планомерной, обязательной, периодической и специфичной. Например, дегельминтизацию по поводу аскаридоза рекомендуют осуществлять в средней полосе 2 раза в год (в конце весны — начале лета и поздней осенью). Очень важно правильно обезвреживать фекалии и выделяющихся после дегельминтизации паразитов. Чтобы достичь этого, испражнения заливают двойным количеством кипятка и оставляют в открытой посуде на 40–60 мин (это можно делать в специальном бучильнике) или засыпать сухой хлорной либо негашеной известью из расчета 1 часть извести на 5 частей фекалий.

Воздействия на факторы передачи гельминтов многообразны: мероприятия по обезвреживанию внешней среды (почва, овощи, ягоды, фрукты и др.) и предметов домашнего обихода, а также ветеринарно-санитарный надзор. Особое внимание необходимо обращать на поддержание чистоты и обезвреживание почвы вокруг уборных, мусоросборников, на уничтожение мух, которые могут быть переносчиками яиц аскарид, власоглава и др.; представители ветеринарно-санитарного надзора следят за убоем скота, все мясо, продающееся на рынках и в магазинах, предварительно просматривают на наличие финн, эхинококка, фасциол.

Одним из главных направлений в борьбе с гельминтами является медицинское образование населения. С самого раннего возраста у детей и в семье, и в детском учреждении следует воспитывать санитарно-гигиенические навыки: мытье рук перед едой, после сна и прихода с улицы, посещения туалета; обязательное обмывание овощей, ягод, фруктов и всех предметов, побывавших на земле. Родителям напоминают о важности правильной термической обработки мяса и рыбы, о тех гельминтозах, которые могут возникнуть у детей при несоблюдении этих правил. Особенно четко должны соблюдаться все санитарно-гигиенические мероприятия, если в семье есть больной гельминтозом, причем обследованию на гельминты и при необходимости лечению подлежат все члены семьи одновременно. Педиатры в беседах с родителями подчеркивают важность основных мероприятий в семье по борьбе с гельминтозами: влажной уборки помещений, частой смены нательного и постельного белья, необходимость отдельной кровати для ребенка, короткой стрижки ногтей, соблюдения как ребенком, так и самими родителями санитарно-гигиенических правил. Собаки периодически должны проходить ветеринарный осмотр и обследование на яйца глистов.

ЛЯМБЛИОЗ (LAMBLIOSIS, GIARDIASIS)

Возбудитель заболевания — одноклеточное простейшее *Lambliа intestinalis*, в зарубежной литературе чаще называемое *Giardia lamblia*, впервые обнаружен в слизи кишечника детей Д. Ф. Лямблем в Харькове в 1859 г. Более чем столетие лямблии относили к условно-патогенным возбудителям, и лишь с 80-х годов повсеместно принято считать их причиной инфекционной диареи.

Эпидемиология

Распространение лямблиоза очень велико. Различные авторы приводят величины пораженности детей в России лямблиозом, колеблющиеся от 12–13% до 30–35%.

Источником инфекции является пораженный лямблиозом человек, который может выделять с испражнениями до 18 млрд цист в течение суток. Есть доказательства возможности паразитирования лямблий у собак, кошек, овец, лошадей, крупного рогатого скота. Пути передачи лямблиозной инвазии от человека к человеку те же, что и при кишечных инфекциях — фекально-оральный, то есть контактный, водный, пищевой. Считают, что основной путь инфицирования — употребление контаминированной воды, где цисты лямблий сохраняются до 2 мес. В детских коллективах, семье возможна передача от человека к человеку при несоблюдении общегигиен-

нических правил, в частности, при использовании общего полотенца, на котором цисты сохраняются от 6 ч до 2 сут.

Этиология

Лямблии — единственный вид простейших, которые обитают в просвете тонкой кишки человека. Двухъядерные трофозоиты имеют характерную грушевидную форму, их размеры в среднем: длина — 15 мкм, ширина — 9 мкм, толщина — 3 мкм. В передней части уплощенной вентральной поверхности располагается большой присасывательный диск, которым лямблия и прикрепляется к эпителиальным клеткам ворсинок и крипт двенадцатиперстной, тонкой кишки. Лямблия имеет 4 пары жгутиков, питается путем пиноцитоза. Паразиты не проникают в слизистую оболочку хозяина, но присасывательные диски образуют углубления на поверхности эпителиальных клеток. Трофозоиты размножаются бинарным делением.

Инцистирование осуществляется в дистальных отделах тонкой и ободочной кишки. Цисты имеют овальную форму, длина их 8–12 мкм, ширина 7–10 мкм. При попадании во внешнюю среду трофозоиты быстро погибают, но цисты могут оставаться живыми и инвазивными более 3 мес. Длительность паразитирования лямблий в кишечнике неизвестна, и разные авторы приводят колебания ее от 10 до 240 дней. Многие авторы утверждают важность аутоинвазии. Условия, способствующие паразитозу, — различные болезни со вторичными иммунодефицитами, дистрофии, гиповитаминозы, перегревание, дисбактериозы и кишечные инфекции, гастродуодениты, энтериты.

Патогенез

Согласно данным американских педиатров, заболевание обнаруживают у 40–80% инфицированных лямблиями детей [Махмуд А., Каплан Б., 1992]. При клинически выраженных инвазиях на 1 см² слизистой оболочки паразитирует около 1 млн лямблий, отмечается укорочение сосочков, а крипты становятся более глубокими. В подслизистой оболочке — умеренно выраженный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов и плазматических клеток. В патогенезе поражений организма отмечают:

- 1) явления мальабсорбции углеводов (дисахаридов), витаминов, жиров как следствие функциональной неполноценности сосочковых клеток;
- 2) феномен мальдигестии из-за снижения активности ферментов (липазы, амилазы, редко трипсина);
- 3) синдром вегетативной неустойчивости и двигательных расстройств желудочно-кишечного тракта, в первую очередь, желчевыводящих путей;

- 4) снижение аппетита, прибавок массы тела и истощение как следствие упомянутых выше процессов;
- 5) аллергизацию;
- 6) триггерную роль лямблиоза для многих хронических функциональных и органических болезней желудочно-кишечного тракта.

Клиника

Для заражения достаточно заглотить около 10 цист лямблий. Во время эндемических вспышек в детских коллективах симптомы заболеваний появляются через 5–10 дней после заражения. Ряд авторов как инкубационный период указывают 1–4 нед. Наиболее часто выявляют плохое самочувствие, тошноту, вздутие и урчание в животе, частый зловонный обильный недостаточно окрашенный стул (кашицеобразный, пенистый, с крупинками на поверхности), стеаторею. Диарея может быть и водянистой. Почти всегда у больного можно обнаружить признаки дискинезии желчных путей. Острая стадия продолжается 5–7 дней. При строгом соблюдении гигиенических принципов возможно самоизлечение, но при наличии предрасполагающих факторов может развиваться упорная прогрессирующая в течение недель и месяцев диарея, дистрофия, анемия.

Диагноз

Диагностика лямблиоза основывается на *микроскопическом* обнаружении цист паразита в кале или вегетативных форм в дуоденальном содержимом. В связи с цикличностью жизнедеятельности лямблий, их обнаружение, особенно в кале, затруднено и требует неоднократного исследования, причем обязательно свежего теплого материала.

Существуют *серологические* методы обнаружения IgA-, IgG-, IgM-антител к *G. lamblia* в сыворотке крови, однако при высокой чувствительности они могут давать ложноположительные результаты, так как антитела в крови могут сохраняться и после исчезновения паразита. Более информативно обнаружение лямблиозных антигенов в кале методами иммунофлюоресценции или иммуносорбции.

Морфологические изменения слизистой оболочки тонкой кишки при исследовании дуоденальных и юнальных биоптатов характеризуются слабым воспалением, небольшой лимфоплазмочитарной инфильтрацией собственной пластинки, нередко с примесью эозинофилов, иногда с незначительным укорочением ворсин. Лямблии можно обнаружить при морфологическом изучении мазков-отпечатков из раздавленных биоптатов, при этом паразитов находят чаще, чем в срезах, в дуоденальном содержимом и каловых массах. В гистологических срезах трофозоиды обнаруживают преиму-

щественно в двенадцатиперстной кишке (82%), реже в подвздошной (12%) и тощей (2%).

Лечение

Наиболее эффективными противоямбгиозными препаратами являются *нитроимидазолы*: метронидазол (Трихопол, Флагил, Клион) 15 мг/кг на 3 приема внутрь в течение 7–10 дней, тинидазол (Фазижин) 50 мг/кг однократно, орнидазол (Тиберал) 40 мг/кг 1–2 дня, нибразол (Наксоджин) 15–20 мг/кг трехкратно через 12 ч, фуразолидон 6 мг/кг на 4 приема 7–10 дней. В последнее время хорошо зарекомендовал себя нифуратель (Макмирор) 10–15 мг/кг 7–10 дней и албендазол (Немозол) в дозе 15 мг/кг (школьникам 400 мг) однократно внутрь в течение 5 дней. При использовании этих препаратов удается достичь излечения в 80–95% случаев.

ЗАБОЛЕВАНИЯ ЖЕЛЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Выделяют следующие заболевания желчевыводящих путей:

- функциональные (дисфункциональные расстройства билиарного тракта);
- воспалительные (холециститы, холангиты, холецистохолангиты);
- обменные (желчнокаменная болезнь);
- паразитарные (эхинококкоз, альвеококкоз и др.);
- пороки и аномалии развития желчного пузыря и желчных путей;
- опухоли.

Распространение. В настоящее время не ясно. По данным нашей клиники, примерно у $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ детей с хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта находят функциональную или органическую патологию желчевыводящих путей.

Согласно данным Института педиатрии РАМН, дети с болезнями желчных путей составляют около 4% всех поликлинических больных старше года, а среди них у 6,7–15% диагностируют хронический холецистит [Шеляпина В. В., 1998].

У детей достаточно редко выявляют желчнокаменную болезнь и еще реже опухоли и грубые пороки развития желчевыводящих путей, хотя при использовании УЗИ у детей с частотой 5–10% выявляют перетяжки, перегородки и другие деформации желчного пузыря. Причем некоторые дефекты при УЗИ желчного пузыря находили у 25% и более детей с пищевой аллергией. Однако трактовка этих находок затруднена, данные по катамнестическим исследованиям таких детей с пищевой аллергией крайне малочисленны. У взрослых доминирующая патология желчевыводящих путей — желчнокаменная болезнь, которой страдает каждый десятый житель Земли. В возрасте после 40 лет камни в желчном пузыре находят у 25%, после 70 лет — у 50% обследуемых.

По данным кафедры гастроэнтерологии ВМА, дискинезии желчевыводящих путей встречаются у 30–40%, а аномалии желчного пузыря — у 20–25% лиц в общей популяции [Бацков С. С. и соавт., 1996].

ДИСФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА БИЛИАРНОГО ТРАКТА

Согласно согласительному документу международных экспертов по диагностике функциональных заболеваний желудочно-кишечного тракта (Римские критерии II, 1999), дисфункциональные расстройства билиарного тракта (билиарные дискинезии — БД) подразделяют на *дисфункции желчного пузыря* и *дисфункции сфинктера Одди* (рис. 54). БД могут быть *первичными* (из-за расстройства нейрогуморальных регуляторных механизмов при отсутствии идентифицированных заболеваний желудочно-кишечного тракта) и *вторичными* (выявленные у больных с хроническими заболеваниями желудочно-кишечного тракта с прямой зависимостью клинико-инструментальных проявлений БД от степени выраженности основного заболевания). В консенсусе даны следующие дефиниции:

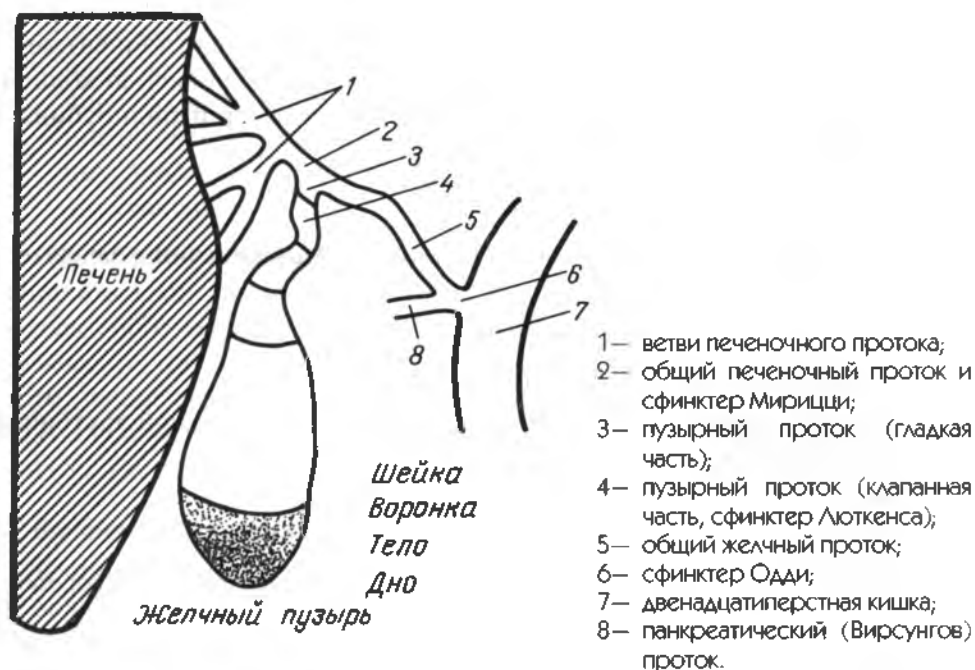


Рис. 54. Внепеченочные желчные пути (схема).

Дисфункции желчного пузыря — комплекс функциональных расстройств продолжительностью свыше трех месяцев, основными клиническими симптомами которых являются разнообразные боли (от постоянных, длительных до приступообразных, спазматических) в правом подреберье, обычно связанные с психоэмоциональными нагрузками. Сопутствующими симпто-

мами могут быть тошнота, рвота и нарушения стула, повышенное беспокойство, нарушения сна и другие психоэмоциональные расстройства.

Дисфункции сфинктера Одди — комплекс функциональных расстройств продолжительностью свыше трех месяцев, основными клиническими симптомами которых являются рецидивирующие приступы сильных или умеренных болей продолжительностью 20 и более минут, локализующихся в эпигастрии (желудочный тип) или правом подреберье (билиарный тип), левом подреберье и уменьшающиеся при наклоне вперед (панкреатический тип), опоясывающие (сочетанный тип). Боль может появляться как спонтанно, ночью, но чаще возникает после приема пищи и может сопровождаться тошнотой и/или рвотой.

Различают гипермоторную (гиперкинетическую) и гипомоторную (гипокинетическую) дисфункции желчевыводящих путей. При *гипермоторной дискинезии* повышена активность сфинктера Одди, повышена двигательная и снижена концентрационная функция желчного пузыря. *Гипомоторная дискинезия* характеризуется снижением двигательной и повышением концентрационной функции желчного пузыря (концентрационная функция желчного пузыря вычисляется по соотношению концентрации билирубина в пузырной порции к концентрации билирубина в печеночной порции дуоденальной желчи).

Этиология

Выделяют следующие факторы, приводящие к дискинезии желчевыводящих путей (ЖП):

- нейроциркуляторная дисфункция различного генеза;
- перенесенный острый вирусный гепатит;
- конституциональные особенности ребенка с вегетативной дистонией и малоподвижный образ жизни;
- неврозы;
- пищевая аллергия;
- любая хроническая патология желудочно-кишечного тракта (особенно воспалительная);
- паразитозы желудочно-кишечного тракта, особенно лямблиоз;
- наследственная предрасположенность, хотя она все же чаще сводится к семейным особенностям образа жизни, в частности, питания;
- отравления, экопатология, длительное злоупотребление в питании продуктами промышленного консервирования;
- эндокринные заболевания (ожирение, тиреотоксикоз, сахарный диабет).

Патогенез

Представление о дискинезиях желчного пузыря как чисто функциональных расстройств в настоящее время пересматривается. Не только при гипомоторных, но и при гипермоторных формах дискинезии имеют место органические изменения на уровне гепатоцита, что является своего рода первичным фактором, способствующим нарушению деятельности не только внутри-, но и внепеченочных желчных путей, включая желчный пузырь [Галкин В. А., 1996]. Эта патология представляет собой определенный тип холестаза. Однако не исключают роль вегетососудистой (нейроциркуляторной) дистонии в развитии дискинезии билиарной системы. Итак, два основных фактора приводят к расстройству моторики ЖП:

- 1) нарушение функционального состояния гепатоцита и отсюда — дисхолия (изменение состава желчи);
- 2) нарушения неврогенной регуляции мышечной стенки ЖП как центрального (нейроциркуляторная дисфункция, неврозы), так и периферического (при патологии желудочно-кишечного тракта по типу висцеро-висцеральных рефлексов с интероцепторов) генеза. Установлено, что к дискинезиям ЖП может привести и нарушение секреции энтеральных гормонов (холецистокинин, мотилин и др.) при хронической патологии двенадцатиперстной и тонкой кишки, а также адулопатии.

Нарушение ритмики поступления желчи в кишечник уменьшает бактерицидные свойства верхних отделов желудочно-кишечного тракта, ведет к дисбактериозам, дискинезиям кишечника. Длительно текущая дискинезия, вызывая застой и заброс кишечного содержимого в желчный пузырь (рефлюкс), приводит к холециститу. При преобладании тонуса симпатического отдела нервной системы у больного характерны гипотонические дискинезии (80% всех дискинезий), при парасимпатикотонии — гипертонические.

Клиническая картина

Клиника определяется причиной, приведшей к дискинезии, и видом ее. У большинства больных имеются симптомы нейроциркуляторной дисфункции: повышенная утомляемость, раздражительность, плаксивость, вспыльчивость, головные боли, сердцебиение, потливость. Наряду с этим, дети жалуются на боли в правом подреберье, эпигастрии. При гипертонической дискинезии боли приступообразные, острые, но кратковременные. Чаще они связаны с эмоциональным или физическим перенапряжением, приемом жирной пищи. При гипотонической дискинезии боли тупые, ноющие, с чувством распирания в правом подреберье. Боли чаще постоянные, сочетающиеся с тошнотой, снижением аппетита, отрыжкой. Темпера-

тура тела у детей нормальная, при клиническом анализе крови отклонений от возрастных норм, как правило, нет.

Диагноз

Наиболее важны для диагностики результаты осмотра — обнаружение болезненности при пальпации в области желчного пузыря (место пересечения правого края прямой мышцы живота с реберной дугой), что особенно четко выявляют при глубокой пальпации в момент вдоха. При нечетких результатах необходим осмотр в динамике. Очень важно тщательно оценить состояние ЦНС и вегетативного ее отдела. Обязательно также обследовать болевые точки, характерные для солярита, искать очаги хронической инфекции, яйца глистов и цисты лямблий в стуле (не менее 5 дней подряд).

Учитывая то, что дисфункциональные расстройства билиарного тракта всегда сочетаются с хронической гастродуоденальной патологией, необходимо проведение *эзофагогастродуоденоскопии*, при которой выявляют наличие признаков гастродуоденита, гастроэзофагеального и/или дуоденогастрального рефлюксов, изменения в области большого дуоденального сосочка, недостаточность сфинктера Одди и др.

УЗИ печени и желчевыводящих путей — основной метод скрининг-диагностики. Его проводят натощак до и после желчегонного завтрака (два яичных желтка), оценивая форму, размеры, двигательную активность. Дисфункцию сфинктера Одди можно заподозрить при выявлении диаметра общего желчного протока более 9 мм и дальнейшее его увеличение после постпрандиального исследования.

Уменьшение объема желчного пузыря менее чем на треть свидетельствует о снижении его двигательной функции. Атонию диагностируют при полном отсутствии сокращения объема желчного пузыря. Сокращение объема желчного пузыря более чем наполовину свидетельствует о гиперкинетической дисфункции желчного пузыря.

У детей гипотоническая дискинезия встречается, по крайней мере, вдвое чаще гипертонической. Нередко при УЗИ у детей, особенно часто с недифференцированными соединительнотканными дисплазиями, выявляют аномалии желчного пузыря (шаровидный, S-образный пузырь, перегибы, перегородки, перетяжки и др.). Уточняет диагноз патологии желчных путей в специализированных стационарах *гепатобилисцинтиграфия* с изотопами технеция, позволяющая наблюдать пассаж желчи по билиарному тракту.

Лечение

См. табл. 132.

Таблица 132

Лечение больных с дисфункциональными расстройствами билиарного тракта

Лечебные мероприятия	Дискинезии	
	гипокинетическая (гипомоторная)	гиперкинетическая (с повышенным тонусом сфинктеров)
Диета	Стол 5, 5а по М. И. Певзнеру с достаточным содержанием жиров растительного происхождения (до 1–1,2 г/кг/сут), овощей и фруктов, богатых пищевыми волокнами	Стол 5, 5а по М. И. Певзнеру с уменьшенным содержанием жира (0,5–0,6 г/кг/сут), ограничением механических и химических раздражителей стимуляторов секреции пищеварительных желез
Нейротропные препараты	Прокинетики — домперидон (Мотилиум, Мотилак), метоклопрамид (Церукал, Реглан); растительные адаптогены — элеутерококк, женьшень и др.	Преимущественно седативного действия: беллатаминал, малые транквилизаторы, Фенибут и др.
Спазмолитические препараты	Не показаны	Миотропные спазмолитики — Но-шпа, Галидор и др.; М-холинолитики — атропина сульфат, желудочные капли, папаверин, Метацин и др.;
Желчегонные препараты	Холекинетики: Гепабене, Галстена, Хофитол, Урсосан, ксилит, сорбит, сульфат магния, Холагогум, Холафлукс и др.	Холеретики: Аллохол, Лиобил, Гепабене, Одестон, Дюспаталин, Галстена, Гепатофальк планта, Урсосан, Олиметин, Фламин, Холагол, Холосас, Холафлукс, Холензим и др.
Слепые зондирования по Демьянову	2–3 раза в неделю с минеральной водой	Назначают с осторожностью в зависимости от эффекта
Физиотерапевтические процедуры	Ультразвук низкой интенсивности, гальванизация хлористым кальцием, синусоидальные модулированные токи на место проекции желчного пузыря, электросон	Электрофорез с сульфатом магния, новокаином, папаверином, индуктотермия, ультразвук высокой интенсивности на область правого подреберья, гальванический воротник по Щербаку
Минеральные воды	Высокой и средней минерализации (Ессентуки № 17, Боржоми, Моршанская, Баталинская и др.) 3 раза в день, не более 300–400 мл в день	Сульфатно-натриевые и магниевые низкой минерализации (Славяновская, Смирновская, Арзни, Джермук, Ессентуки № 4 и 20 и др.) с низким содержанием газа, в теплом виде до 5–6 раз 3 мл/кг на прием
Лечебная физкультура	Широко показана, стимулирующего типа	Щадящая методика

ОСТРЫЙ ХОЛЕЦИСТИТ (ОСТРЫЙ ХОЛЕЦИСТОХОЛАНГИТ)

Острое воспаление желчного пузыря встречается у детей редко. Мальчики болеют в 2 раза чаще девочек.

Этиология

Микробами-возбудителями являются кишечная палочка, стафило- и стрептококки, реже анаэробная флора, брюшнотифозная палочка.

Патогенез

Инфекция проникает в желчный пузырь гематогенным, лимфогенным или восходящим энтерогенным путем. Важнейшим предрасполагающим условием для возникновения острого холецистита является застой желчи в желчном пузыре, что у больных обусловлено аномалиями развития или дискинезиями ЖП.

Классификация

Классификация подразумевает выделение катаральной, флегмонозной и гангренозной (деструктивной) форм острого холецистита у детей. Острое катаральное воспаление может завершиться водянкой желчного пузыря, а флегмонозное — гангреной, эмпиемой.

Клиническая картина

При типичном начале внезапно, в состоянии полного здоровья, часто ночью, у ребенка повышается температура тела до фебрильной и появляются схваткообразные боли в правой половине живота, а иногда и по всему животу. Приступ болей может длиться от нескольких минут до нескольких часов. Иррадиация болей в спину, правое плечо, ключицу, лопатки и конечности у детей встречается редко. У половины больных наблюдается рвота и тошнота. Боли усиливаются в положении на правом боку. Часто отчетливо выражены явления интоксикации: кожа бледная, влажная, губы и слизистые оболочки рта сухие, язык обложен, головная боль, отсутствие аппетита, задержка стула, тахикардия, а у некоторых больных — судороги, обмороки, менингеальные симптомы.

Желтуха при остром холецистите возникает примерно в половине наблюдений. У $1/3$ больных, несмотря на значительные воспалительные изменения в желчном пузыре, температура тела нормальная. При осмотре живота отмечают некоторое его вздутие, отставание верхних отделов при дыхании. При пальпации находят ригидность мышц передней брюшной стенки справа, больше в эпигастрии и в подреберье. Иногда локализация болезненности может быть не столь типичной. Как правило, положительные симптомы Менделя, Ортнера, Мерфи, Кера. Нередко положителен симптом Щеткина — Блюмберга.

При анализе крови у больных с острым холециститом выявляют лейкоцитоз с нейтрофилезом, увеличенную СОЭ.

Диагноз основан на обнаружении при трансабдоминальном УЗИ утолщения (более 2 мм) стенки или двойного контура желчного пузыря. Об отеке слизистой оболочки свидетельствует появление эхонегативной зоны в стенке желчного пузыря.

Дифференциальная диагностика

По началу заболевания острый холецистит необходимо дифференцировать от аппендицита, эпидемического гепатита, правосторонней крупозной пневмонии, острого гастрита, пиелонефрита, абдоминальной формы болезни Шенлейна — Геноха, обострения хронического холецистита.

Течение

Течение острого холецистита у детей, как правило, доброкачественное. Повышенная температура тела и болевые приступы держатся несколько дней, а затем постепенно исчезают. Консервативной терапии вполне достаточно, и хирургическое вмешательство требуется крайне редко — лишь при подозрении на гнойный, флегмонозный или гангренозный холециститы, прорыв стенки желчного пузыря. Относительная доброкачественность течения острого холецистита у детей связана и с тем, что он в подавляющем большинстве случаев некалькулезный.

Лишь у 30 % детей острый холецистит излечивается окончательно. В большинстве же случаев острый холецистит является проявлением хронического холецистита.

Лечение

В начале болезни назначают постельный режим, голод, обильное питье (чай с сахаром, минеральная вода, в дальнейшем назначают стол № 5), покой, антибиотики (ампиокс, цефуроксим, цефамезин и др.), спазмолитические (атропин, метацин, платифиллин) и анальгезирующие препараты (баралгин, промедол с атропином и др.), инфузионную терапию, антиферментные препараты (контрикал и др.). Больного наблюдают совместно педиатр и детский хирург.

ХРОНИЧЕСКИЙ ХОЛЕЦИСТИТ

Хронический воспалительный процесс в желчном пузыре и желчевыделительных путях всегда является вторичным, развивающимся на фоне дисхолии и дискинезии, врожденных и приобретенных аномалий желчных путей.

Этиология

Воспаление стенки желчного пузыря, желчных протоков может быть как инфекционным, так и неинфекционным. Инфекционный процесс в желчном пузыре, как правило, бактериальный, реже вирусный. Из бактерий чаще возбудителями являются представители аутофлоры — кишечная палочка, стафилококки, энтерококки, протей; реже — тифозная и парати-

фозная, дизентерийные палочки, что и определяет тяжелое, затяжное течение этих инфекций у ряда больных. У детей грудного возраста холецистит может быть проявлением или следствием перенесенного сепсиса. Вирусы эпидемического гепатита (реже аденовирусы и энтеровирусы) могут вызывать воспалительный процесс в стенке желчных путей и без участия бактерий. Хронический холецистит в ряде регионов может быть и паразитарной этиологии — кошачья и печеночная двуустки.

Неинфекционный воспалительный процесс в желчных путях может быть вызван забросом желудочного и панкреатических соков за счет дуоденобилиарного рефлюкса при гипотонической дискинезии, аллергическими реакциями при атопическом диатезе.

Патогенез

Различают калькулезную и некалькулезную формы хронического холецистита. В детском возрасте преобладают некалькулезные формы. При холецистите у детей редко поражается один из отделов желчевыводящих путей. Обычно процесс начинается в воронкошеечно-протоковой зоне, то есть возникает шеечный холецистит, но в дальнейшем воспалительные изменения находят как в желчных протоках, так и в стенке желчного пузыря (холецистохолангит), а нередко и во внутрипеченочных протоках.



Рис. 55. Холецистограмма больной 10 лет. Стеноз общего желчного протока, кистозное расширение пузырного, печеночного и общего желчного протоков.

Предрасполагающими факторами к развитию холецистита являются аномалии желчевыводящих путей (рис. 55), дисхолии, дисбактериозы. Нарушение состава желчи у больных холециститом подтверждается тем, что в желчи здоровых людей микробы и лямблии гибнут, а лейкоциты разрушаются, в желчи больных либо этого не происходит, либо процесс значительно замедлен. К дисхолии приводят инфекционные поражения печени (эпидемический гепатит, инфекционный мононуклеоз и другие вирусные поражения печени), алиментарные нарушения и расстройства обмена (ожирение, сахарный диабет и др.). Важнейшая роль дискинезий в патогенезе холецистита уже была подчеркнута выше. Особенно типично развитие холецистита у больных с

гипотоническими дискинезиями и одновременным наличием дисбактериоза, запоров, хронических очагов инфекции.

Наиболее часто и рано в патологический процесс вовлекаются желудок, поджелудочная железа, печень, реже в дальнейшем и сердечно-сосудистая система; наблюдаются расстройства обмена веществ (прежде всего обмена жирорастворимых витаминов). Отсюда возможность создания порочных кругов: воспалительные и функциональные поражения желчных путей способствуют дуодениту, гастриту, дисбактериозу, а те, в свою очередь, поддерживают дискинезию. При этом у конкретного больного не всегда легко разобраться, что является первичным и что вторичным.

Путь проникновения инфекции в желчный пузырь может быть либо восходящим из просвета кишечника через ductus choledochus, либо лимфогенным (тоже чаще из кишечника), либо гематогенным (из полости рта, носоглотки, легких, почек и других органов). Микробы, попадая из желчного пузыря в кишечник, могут в дальнейшем через воротную вену вновь проникнуть в печень, а оттуда в желчные пути. Лимфогенным путем микробы из желчного пузыря попадают в поджелудочную железу, затем через воротную вену вновь в печень.

Если морфологические изменения касаются лишь слизистой оболочки и процесс носит лишь катаральный характер, то функция желчного пузыря длительное время остается сохраненной. При распространении процесса на всю стенку желчного пузыря происходит ее утолщение, склерозирование, развивается перихолецистит, спайки, что приводит к нарушению его функции, способствует образованию слизисто-эпителиальных пробок, конкрементов.

Установлено, что как функциональные, так и воспалительные заболевания ЖП способствуют поддержанию хронического, рецидивирующего течения аллергодерматозов, бронхиальной астмы. У взрослых при хроническом холецистите типична тенденция к лейкопении.

Вследствие тесной анатомической и функциональной связи органов пищеварения при воспалительных заболеваниях желчных путей довольно быстро нарушается функциональное состояние и других органов.

Клиническая картина

Среди жалоб наиболее частые: слабость, быстрая утомляемость, раздражительность, головные боли, субфебрильная температура тела (приблизительно у $1/4$ больных), потливость, тошнота, горечь во рту, пониженный аппетит, реже — рвота, отрыжка, запор или неустойчивый стул, дерматиты.

Наиболее частым симптомом холецистита являются боли в животе. Боли ноющие, давящие, тупые, усиливаются через 20–30 мин после приема холодной, жирной, жареной пищи, острых блюд, газированных напит-

ков. Боли могут быть и не связаны с приемом пищи, а возникать после физического переутомления, нервного напряжения или без видимой причины.

Периодически боли принимают приступообразный характер и тогда бывают колющими, режущими или раздражающими и продолжаются от получаса до нескольких часов. Локализация болей различна: у 50% больных — в правом подреберье, у 30% — в эпигастрии, а у части больных — без определенной локализации. Боли обычно стихают через 2–3 ч после возникновения.

Из объективных симптомов холецистита у детей чаще всего находят следующие: резистентность мышц в правом подреберье, симптом Кера (болезненность в точке желчного пузыря, усиливающаяся в момент вдоха), симптом Ортнера (болезненность при косом ударе по правому подреберью), симптом Мерфи (резкая болезненность на вдохе при глубокой пальпации в правом подреберье, больной иногда даже прерывает вдох — симптом прерванного вдоха), симптом Грекова—Ортнера (появление болезненности в зоне желчного пузыря при поколачивании по реберной дуге справа), симптом Лепине (болезненность при постукивании согнутыми пальцами в области желчного пузыря), симптом Менделя (болезненность при поколачивании по брюшной стенке на вдохе), болезненность при пальпации в треугольнике Шоффара.

У детей редко бывают положительными френикус-симптом справа (симптом Георгиевского — Мюссе), болезненность под углом правой лопатки (симптом Харитоновой), у основания мечевидного отростка (симптом Воскресенского).

Принципиальных отличий клиническая картина холецистита с наличием лямблиоза кишечника и без него не имеет. При доминировании воспалительного процесса в желчных протоках особенно выражены болевой и диспептический синдромы, увеличена и плотна печень. Боли в животе нередко локализуются вокруг пупка, иррадиируют в правое плечо, лопатку. Возможны интермиттирующая желтуха, кожный зуд — следствие закупорки печеночного протока (синдром Мирицци), обструктивного холангита (синдром Ано—Рессле).

У детей при хроническом течении холецистита почти всегда в той или иной степени поражен желудок. Если в первые годы возникновения холецистита сопутствующие гастриты чаще гиперацидные, то при многолетнем его течении они принимают гипоацидный характер. Измененная стенка желчного пузыря при многолетнем течении холецистита может оказаться сращенной с кишечником, в частности, с правым изгибом толстого кишечника (синдром Вербрайка), что сопровождается усилением болевого син-

дрома и его интенсивности с уменьшением болей ночью, когда больной находится в горизонтальном положении.

У 40–50% детей с хроническим холециститом нарушена внешнесекреторная функция поджелудочной железы по типу диспанкреатизма, ибо общий желчный проток проходит через pancreas.

Диагностика заболеваний желчевыводящих путей (ЖП)

Диагноз заболеваний ЖП основан на:

- анализе данных анамнеза (в том числе, семейного — больные с болезнями ЖП в семье и окружении ребенка) и жалоб, клинической картины;
- данных фракционного дуоденального зондирования с микроскопическим, бактериологическим и биохимическим изучением желчи;
- данных клинического и биохимического изучения крови;
- результатах аппаратных и инструментальных исследований.

У больных с патологией желчевыводящих путей часто встречаются дерматиты (как атопические, так и патогенетически неаллергического генеза). Конечно, для возникновения данной патологии имеет очень важное значение наследственное предрасположение, фоновый атопический диатез до возникновения патологии желчных путей, но патогенетические связи здесь сложны, и клинический опыт свидетельствует, что нередко лишь лечение, направленное на нормализацию функции гепатобилиарной системы, вносит положительный сдвиг в многомесячное безуспешное лечение некоторых больных с дерматореспираторными атопическими заболеваниями.

Дуоденальное зондирование для диагностики заболеваний ЖП в настоящее время в общей клинической практике практически не используют, ибо это инвазивный метод, негативно влияющий на эмоциональный статус ребенка, повышающий риск инфицирования (прежде всего, вирусами — ВИЧ, гепатитов В и С и др.), да и диагностическая значимость его не велика, ибо трактовка результатов достаточно не проста ввиду большой примеси дуоденального содержимого и высокой вариабельности состава желчи, как у здоровых, так и больных детей. Предпочтение в диагностике болезней ЖП отдают аппаратным неинвазивным методам исследования и, прежде всего, ультразвуковым.

Аппаратные и инструментальные методы исследования.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) нашло широчайшее распространение и как скрининговое, и как уточняющее при диагностике заболеваний ЖП и печени. УЗИ печени и ЖП проводят перед едой (не ранее чем через 6 ч после еды). Трактовка результатов представлена в табл. 133, 134.

Таблица 133

**Размеры желчного пузыря у практически здоровых детей
(Лагойко В. М., 2000)**

Возраст	Пол	Размеры желчного пузыря, см	
		длина	поперечный размер
4–11 лет	Мальчики	5,2–6,0	1,7–2,1
	Девочки	3,7–4,8	1,4–1,7
12–15 лет	Все	5,4–6,0	2,0–2,3

Таблица 134

Ультразвуковые признаки заболеваний билиарной системы и варианты их трактовки (Бацков С. С., 1999)

Эхографический признак	Вариант трактовки
Увеличение размеров желчного пузыря	Билиарная гипертензия, гипомоторная дискинезия, водянка, «застойный» желчный пузырь
Уменьшение размеров желчного пузыря	«Сморщенный» желчный пузырь, сократившийся желчный пузырь, гипоплазия
Утолщение стенок желчного пузыря в сочетании: — с их слоистостью; — с их уплотнением	Острый холецистит, активный хронический холецистит, отек стенок органа при циррозе печени с гипопальбуминемией Хронический холецистит (неактивный)
Деформация стенок желчного пузыря	Врожденные и приобретенные аномалии, перихолецистит
Фокальные образования желчного пузыря: — связанные со стенкой; — подвижные; — неподвижные с УЗ-дорожкой	Опухоль, холестаз Желчнокаменная болезнь «Вколоченный» конкремент
Расширение общего желчного протока: — без расширения других протоков; — с расширением общего печеночного и внутрипеченочных желчных протоков*	Дискинезия желчных протоков, постхолецистэктомическая дилатация, папиллит, «вентильный» конкремент, билиарная гипертензия I ст. Выраженная билиарная гипертензия II–III ст. при холедохолитиазе, раке головки поджелудочной железы и др.
Утолщение и уплотнение стенок общего желчного протока	Склерозирующий холангит, хронический холангит, перихолангит
Билиарный осадок в полости органа**	«Застойный» желчный пузырь, билиарная гипертензия, гипомоторная дискинезия, повышенный гемолиз, водянка и эмпиема желчного пузыря

* Диагностические пробы с сорбитом, сернокислой магнезией или желчегонным завтраком (2 яичных желтка).

** Диагностические пробы с хенофальком, урсофальком.

Холецистография может быть пероральной и внутривенной. В обоих случаях применяют йодсодержащее контрастное вещество (билигност, билиграфин), но рентгенограммы делают либо через 12–14 часов (пероральная холецистография), либо через 15 минут и далее каждые 20–30 минут. При обнаружении четкой тени желчного пузыря дают желчегонный завтрак (2 сырых желтка или 100 г сметаны) и повторный снимок делают через 45–60 минут. В норме желчный пузырь сокращается на $\frac{1}{3}$ первоначального объема. Показаниями для холецистографии являются сомнительные данные УЗИ при стойких анамнестических и клинических данных за патологию ЖП, в частности подозрительных на аномалии ЖП. При подозрении на недостаточность, рубцовые изменения большого дуоденального сосочка, пороки развития выводных протоков печени, поджелудочной железы и желчного пузыря, желчнокаменную болезнь проводят *ретроградную эндоскопическую холангиопанкреатографию*, которая необходима перед предполагаемой хирургической операцией (особенно видеоэндоскопической).

Компьютерная томография органов брюшной полости — незаменима при дифференциальной диагностике патологических изменений печени и поджелудочной железы, объемных образований от опухоли, дивертикула, водянки желчного пузыря, абсцесса печени.

Радионуклидную холесцинтиграфию проводят детям, у которых невозможна рентгенологическая холеграфия из-за непереносимости йодсодержащих препаратов. Динамическая гепатобилисцинтиграфия позволяет оценить не только затруднения тока желчи, концентрационную и сократительную способность желчного пузыря, нарушения деятельности сфинктеров, но и размеры печени, желчного пузыря, его деформации.

Тепловизионное исследование проводят при подозрении на холецистит.

Лапароскопию проводят детям с существенной гепатомегалией и попутно оценивают размеры, положение, поверхность и цвет ЖП.

Клинический анализ крови обычно не изменен при патологии ЖП, но при остром холецистите типичен лейкоцитоз с нейтрофилезом и сдвигом влево, увеличена СОЭ, а при хроническом холецистите возможны лейкопения и увеличенная СОЭ.

Биохимический анализ крови. При холестазе, нарушении проходимости общего желчного протока и холангите диагностическое значение имеют повышение уровня прямого билирубина, щелочной фосфатазы, холестерина, β -липопротеинов, триглицеридов, γ -глутамилтранспептидазы, активности трансаминаз.

Экзокринную недостаточность поджелудочной железы подозревают по результатам копрограммы (прежде всего — обилие нейтрального жира, жирных кислот) и подтверждают снижением концентрации панкреатической эластазы-1 в кале.

Дифференциальный диагноз заболеваний ЖП проводят с гастродуоденитами, язвенной болезнью (поэтому всем детям проводят эзофагогастродуоденоскопию), хроническим панкреатитом, неспецифическим мезаденитом и псевдотуберкулезом, неспецифическим язвенным колитом, паразитозами, пиелонефритом.

ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ (ЖКБ)

Во вступительных замечаниях к главе уже сообщалось о широком распространении ЖКБ у взрослых (преимущественно у женщин). По данным литературы, в США насчитывают около 15–20 млн больных ЖКБ и ежегодно около 500 000 человек подвергают холецистэктомии [Shrestha R., Everson G., 1997]. С широким внедрением УЗИ в педиатрическую практику частота выявления ЖКБ у детей увеличилась. В возрасте до 6 лет холелитиаз в 2 раза чаще встречается у мальчиков, в младшем школьном возрасте — с одинаковой частотой у детей обоего пола, а в пубертатном возрасте — в 3–4 раза чаще у девочек, чем у мальчиков [Запруднов А. М. и Харитонов Л. А., 2000].

Этиология

Увеличивают риск ЖКБ:

- искусственное вскармливание в первые три месяца жизни (из-за дефицита тараурина в смесях из коровьего молока);
- питание с дефицитом пищевых волокон, витаминов и других микронутриентов и с избытком в пище жиров, легко усвояемых углеводов и белков, продуктов промышленного консервирования (ксенобиотики);
- экологические особенности, определяющие состав питьевой воды;
- длительное парентеральное питание;
- хронические гемолитические анемии;
- ожирение;
- гипертриглицеридемии;
- муковисцидоз и целиакия;
- хронические заболевания кишечника;
- хронические заболевания печени;
- сахарный диабет;
- беременность;
- малоподвижный образ жизни с дефицитом вертикального положения тела, физической активности.

Патогенез

Процесс образования камней требует наличия трех факторов:

- 1) секреция «литогенной» желчи — нарушение состава желчи (дискразия), приводящее к снижению ее эуколлоидальности;
- 2) наличие «ядер» для последующей кристаллизации и камнеобразования;
- 3) застой желчи.

Нарушение состава желчи. Билирубин и его дериваты, холестерин, лецитин и другие фосфолипиды находятся в желчи во взвешенном состоянии — коллоидном растворе в виде мицелл-золя. Повышенная секреция холестерина или дефицит желчных кислот — основные факторы литогенности желчи. В норме холато-холестериновый коэффициент равен 25, и при снижении его ниже 13 комплексы холестерина с фосфолипидами в виде моноламиеллярных (однопластинчатых) везикул объединяются в мультиламеллярные везикулы, которые и становятся центрами кристаллизации. Нарушения функции гепатоцитов вследствие указанных причин, а также иатрогенное (избыток лекарств), при вирусных гепатитах, эндотоксемиях при дисбиозах, тяжелом течении инфекций и тяжелых длительных ацидозах, дисбактериозах кишечника приводят к секреции «литогенной» желчи.

Формирование ядер первичной кристаллизации. Уже более столетия обсуждается роль воспаления стенки желчного пузыря в генезе ЖКБ. В 1991 г. в нашей стране зарегистрировано открытие В. А. Галкина — А. Г. Чучалина, формула которого такова: «Экспериментально установлено неизвестное ранее явление кристаллизации билирубина в ненасыщенном растворе желчи млекопитающих, заключающееся в том, что в условиях бактериального катарального воспаления желчного пузыря мицеллы билирубина переходят в гелеобразное состояние вследствие снижения защитных свойств протеинового (липопротеинового) комплекса, что обусловлено уменьшением рН коллоидного раствора». Многочисленные аргументы против участия воспаления (холецистита) в патогенезе ЖКБ приводят еще с прошлого века (Л. Ашофф), но они умножились после того, как при УЗИ гораздо чаще, чем камни, в желчном пузыре находят сладж (осадок). Сладж в желчи образуется при голодании, избытке билирубина, триглицеридов, дефиците выработки кишечником холецистокинина. Муцин и другие гликопротеины стимулируют литогенность желчи, а апопротеины A₁ и A₂ ее снижают.

Застой желчи способствует камнеобразованию, ибо сладж желчи — нередок и преходящ, но лишь при достаточной двигательной активности, со-

блюдении режима дня и приемов пищи. Гиподинамия, дискинезии желчевыводящих путей — важные факторы формирования ЖКБ.

Желчные камни бывают по составу холестериновыми, пигментными (билирубиновые) и смешанными.

Особенности формирования желчных камней в детском возрасте [Харитонов Л. А., 1998]:

- чаще выявляются билирубиновые камни;
- холестериновые камни выявляются в подростковом возрасте;
- чаще болеют девочки (связь с эндокринной перестройкой организма, высоким уровнем прогестерона);
- у $1/3$ детей имеется сочетание с дизметаболической нефропатией (гипероксалурией, уратурией);
- у 12% имеется экзогенно-конституциональное ожирение II–III степени;
- у 42% встречаются аномалии развития желчевыводящих путей (перегибы, перетяжки, стриктуры);
- часто встречаются сопутствующие как функциональные нарушения, так и воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта;
- высокая частота отягощенной наследственности по ЖКБ среди родственников I степени родства (75%).

Клиника

Бессимптомное камненосительство — характерно не только для взрослых, но и для детей. По данным А. М. Запрудного и Л. А. Харитоновой (2000), «молчащие» камни бывают у 40–45% детей с ЖКБ. Широко распространено мнение французских терапевтов: «ЖКБ — болезнь без симптомов, имеющая только осложнения».

Болевой и диспепсический вариант клинически ничем не отличаются от описаний клиники холецистита.

Желчная колика, клинически протекающая как «острый живот» — появление среди полного здоровья на фоне бега, прыжков, эмоционального или другого стресса, злоупотребления жирной, холодной пищей (мороженое) сильной и острой боли в правом подреберье, возле пупка, в эпигастрии. Приступ может продолжаться от нескольких минут до нескольких часов и появляться эпизодически. Иногда может повышаться температура тела, появляться головные боли, тошнота, рвота, брадикардия, брадипноэ, коллаптоидное состояние. При закупорке холедоха возможны желтуха, обесцвеченный стул, резкое усиление болей в животе (синдром Мирриши). Многолетнее течение ЖКБ может привести к панкреатопатиям.

У детей очень редко отмечают такие свойственные ЖКБ у взрослых осложнения, как водянка, эмпиема, гангрена желчного пузыря, хронические панкреатиты и гепатиты.

Диагноз

Ультразвуковая диагностика позволяет распознать камни у 95–99 % детей с ЖКБ. В сомнительных случаях производят ретроградную холецисто-панкреатографию водорастворимыми йодсодержащими препаратами с помощью дуоденофиброскопов с боковой оптикой.

ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Режим больных зависит от периода заболевания. Полупостельный режим назначают детям только во время обострения, сопровождающегося болями в животе, повышенной температурой тела. Длительные ограничения в движениях неблагоприятно влияют на течение холецистита, так как способствуют застою желчи.

Одним из основных факторов лечения больных холециститом является диета. В остром периоде холецистита назначают печеночную противовоспалительную диету, механически щадящую, ограничение соли, калорийности за счет жиров и белков.

Больным с заболеваниями желчевыводящих путей необходимо некоторое учащение приемов пищи (до 4–6 раз), так как это улучшит отток желчи. Суточная калорийность рациона соответствует калорийности для здорового ребенка. В стационаре больной получает стол № 5 по Певзнеру. Количество белков и углеводов либо соответствует возрастным нормам, либо несколько превышает их. Ограничение белка нецелесообразно, так как белки стимулируют образование желчных кислот и повышают холато-холестериновый коэффициент, что препятствует камнеобразованию, способствуют повышению иммунологической реактивности организма, однако необходимо ограничение азотистых экстрактивных веществ, образующихся при кулинарной обработке пищи с использованием высоких температур (в частности, при жарении).

Желательно обогащение пищи продуктами, богатыми пищевыми волокнами, липотропными веществами и метионином: отрубевым хлебом, творогом, белком яйца, овсяной кашей, треской, дрожжевыми напитками. Большинство авторов рекомендует ограничивать содержание жира в пище. Вместе с тем, значительное ограничение жира вредно, так как жиры являются мощным стимулятором выделения желчи; кроме того, они необходимы для всасывания жирорастворимых витаминов.

Больные холециститом плохо переносят сало, жирные сорта мяса, птицы, рыбы, желток яйца, свежую сдобу, шоколад, бобовые, резко кислые и соленые блюда и продукты. сладкие кремы, сливки. Особенно вредны тугоплавкие жиры. Из животных жиров рекомендуют употреблять лишь сливочное масло. Очень полезны растительные масла (кукурузное, оливковое). Содержащиеся в них ненасыщенные жирные кислоты (арахидоновая, линолевая, линоленовая) стимулируют желчеотделение, улучшают функциональное состояние печени. Растительные масла надо добавлять в винегреты, салаты, квашеную капусту или давать по чайной, десертной, столовой ложке 2–3 раза в день перед едой. При ахилии применение растительных масел противопоказано. Из углеводов ограничивают лишь продукты, содержащие много плохоусвояемой клетчатки (капуста, репа и т. д.). Количество жидкости увеличивают, так как она улучшает отток желчи.

Таким образом, при заболеваниях желчных путей необходимы качественные ограничения в диете (в выборе продуктов и способе их кулинарной обработки). Прежде всего следует ограничить продукты, содержащие много экстрактивных веществ и эфирных масел. При варке около 50% экстрактивных веществ выходит в бульон, поэтому больным при обострении рекомендуют лишь вегетарианские супы. Исключают жареные блюда (особенно в панировке), очень холодные напитки и блюда (мороженое, продукты из холодильника), приправы (уксус, перец, чеснок, лук, коренья, горчица, хрен), грибы, все колбасы, ветчину, копчености, консервы (кроме консервов, на этикетках которых есть обозначение: Для детского питания), сдобное тесто, пирожные с кремом, любые жареные пирожки, блины, кофе и какао, шоколадные изделия.

Больному дают молочные, вегетарианские и фруктовые супы, из вторых блюд — отварные овощи в любом виде, каши, пудинги, отварные рыбу и мясо (за исключением свинины, баранины, мяса дичи, мозгов, почек как богатых экстрактивными веществами), разрешают напитки — некрепкий чай, компот, морс, кисель, соки (но неконсервированные), молоко, простоквашу, кефир, йогурт, ряженку, хлеб белый и черный (лучше вчерашний), плавленые (но не закусочные) сырки, неострые сыры. Полезны продукты, содержащие много солей магния: хлеб и кондитерские изделия из отрубей, гречневая и овсяная каши; сырые плоды, овощи, ягоды. Полезна редиска (но не редька).

Безусловно, назначение диеты во многом определяется и тем, имеется ли у больного помимо холецистита гастрит, какой он по характеру (кислотности). Диетическое лечение не ограничивается стационарным периодом, а должно проводиться в домашних условиях в течение 3 лет после последнего обострения при холецистите и 1,5 лет — при дискинезиях желчных путей.

Во время приступа желчной колики важно как можно быстрее *устранить болевой синдром*. С этой целью можно назначить 0,1% раствор атропина внутрь (по $\frac{1}{2}$ капли на год жизни на прием) или экстракт белладонны (1 мг на год жизни на прием), папаверин, но-шпу, спазмолитин, теofilлин или теобромин, апрофен, трамал. Если примененные внутрь лекарства не снимают болевой приступ, то внутримышечно вводят баралгин или 0,2% раствор платифиллина, 0,1% раствор сульфата атропина, 1–2% раствор гидрохлорида папаверина, умеренные дозы ганглиоблокаторов или 3–5 мл 0,5% раствора новокаина внутривенно с 10–15 мл 5% раствора глюкозы. При некупирующихся коликах приходится вводить 1% растворы промедола или пантопона в сочетании с атропином.

Во время приступа боли применяют умеренное тепло на область правого подреберья в виде негорячих грелок, согревающего компресса, если, конечно, нет подозрений на осложнения, при которых требуется хирургическое лечение (перитонеальная реакция, перфорация, нагноение). В последнем случае рекомендуют, наоборот, лед на живот с целью ограничения воспалительного процесса.

Антибиотикотерапия. Показанием к лечению антибиотиками является обострение воспалительного процесса в желчных путях, сопровождающееся болевым синдромом, повышенной температурой тела, со стороны крови — лейкоцитозом, увеличенной СОЭ и выраженными воспалительными изменениями в желчи. Курс антибиотикотерапии недлительный (7–10 дней). Более продолжительное применение антибиотиков, а также лечение ими вне обострения процесса неэффективно и даже вредно, так как приводит к дисбактериозу и стимулирует рост грибов. Антибиотики при холецистите необходимо применять в комбинации с бактисубтилом и обязательно с витаминами (С, группы В, А). Конечно, в выборе антибиотика целесообразно руководствоваться чувствительностью флоры, высеянной из желчи (в основном в порции В). Если же клиническая картина заболевания не позволяет ждать, то прибегают к антибиотикам широкого спектра действия — «защищенным» аминопенициллинам, гентамицину, цефалоспорином.

Антибактериальное действие также оказывают никотин (производное амида никотиновой кислоты и формальдегида, обладающее и антибактериальным, и желчегонным свойством), оксафенамид, циквалон, фуразолидон.

В случае обнаружения в желчи лямблий необходимо лечение *противолямблиозными препаратами*.

Обязательной составной частью терапии больных холециститом должна быть *витаминотерапия* (в остром периоде витамины А, С, В₁, В₂, РР, а в дальнейшем — курсы витаминов В₆ и В₁₂, В₁₅, В₅, Е).

В лечении больных холециститом необходимо широко использовать желчегонные препараты, так как они, уменьшая застой желчи в пораженном пузыре, способствуют и более быстрой ликвидации воспалительных изменений в нем. *Желчегонные препараты* условно разделяют на две группы.

I. Лекарственные средства, стимулирующие желчеобразовательную функцию печени (холеретики):

- 1) препараты, увеличивающие секрецию желчи и стимулирующие образование желчных кислот (истинные холеретики):
 - а) препараты, содержащие желчные кислоты: Лиобил, Хологол, Аллохол, Холензим;
 - б) препараты химического синтеза: Никодин, Холестил, Оксафенамид, Циквалон;
 - в) препараты растительного происхождения: бессмертника песчаного, володушки, кукурузных рылец, мяты перечной, пижмы обыкновенной, шиповника, ревеня, горькой полыни, бадана, мыльника, ромашки, земляники и др., в том числе Гепатофальк-планта, Курепар, Фламин, Холосас, Фуметерре, Холагогум, Холагол, Холафлукс, Гепабене;
- 2) препараты, увеличивающие секрецию желчи преимущественно за счет водного компонента (гидрохолеретики): салицилат натрия и другие производные салициловой кислоты, минеральные воды, препараты валерианы и др.

II. Лекарственные средства, стимулирующие желчевыделение:

- 1) препараты, вызывающие повышение тонуса желчного пузыря и снижение тонуса желчных путей (холекинетики): холецистокинин, сульфат магния, питуитрин Р, яичные желтки, Сорбит, Холагогум, Циквалон, Холагол;
- 2) препараты, вызывающие расслабление тонуса желчных путей (холеспазмолитические вещества): сульфат атропина, гидротартрат платифиллина, папаверин и хелидонин, экстракт белладонны сухой, Одестон, Ксилит, Олиметин, препараты барбариса обыкновенного, тифен, метацин, ганглиолитики (ганглерон, диколин, бензогексоний).

Обычно больным назначают желчегонные средства обеих групп. Наиболее часто сочетают сульфат магния в виде 5% или 10% раствора по чайной, десертной или столовой ложке 3 раза в день с Холосасом (1 чайная ложка 3 раза в день), Холагоном ($1\frac{1}{2}$ таблетки 2–3 раза в день) или с лекарственными травами.

Целесообразно использовать *сборы трав*. Самое широкое распространение получил при холециститах сбор по Н. Г. Ковалевой: календула лекар-

ственная (надземная часть), укроп огородный (семена) — 10 г, береза белая (листья) — 10 г, сушеница лесная (травы) — 10 г, можжевельник обыкновенный (плоды) — 10 г, ромашка аптечная (цветы) — 20 г, земляника лесная (ягоды) — 20 г, роза белая (лепестки) — 20 г, хвощ полевой (побеги) — 30 г, кукурузные рыльца — 30 г, шиповник коричневый (плоды толченные) — 40 г. 5–6 г сбора заваривают 500 мл кипятка, настаивают и принимают по 50–150 мл 3 раза в сутки за 10–15 мин до еды. Вкус настоя горьковатый, запах приятный. При преобладании гиперкинетических явлений в сбор добавляют мяту перечную или дают такой сбор: корень аира и валерианы, зверобой (травы) — 5 г, сушеница болотная (травы) — 5 г, мята перечная — 3 г, шиповник (плоды) — 10 г, ромашка аптечная (цветы) — 5 г. Заливают 200 мл кипятка, настаивают 5–6 ч, остужают, процеживают. Пьют столовыми ложками в промежутках между едой, так как отвар способствует некоторому снижению кислотности. Каждые 2 дня необходимо готовить отвар заново. Курс до 3 нед.

Убедительно доказано желчегонное действие многоатомных спиртов (сорбит, маннит и ксилит). Сорбит стимулирует выработку эндогенного холецистокинина, увеличивает бактериальный синтез витаминов B_1 и B_{12} , усиливает всасывание витамина B_{12} . Сорбит можно применять в виде 20% раствора в количестве 30–50 мл при дуоденальном зондировании или 10–15% растворе по 50–75 мл 3 раза в день вместо сульфата магния. В аналогичной дозе назначают и ксилит. Следует подчеркнуть, что назначение холеретиков противопоказано при ЖКБ, и в течение года при холецистите, возникшем после перенесенного острого гепатита.

Исключение составляют желчегонные, содержащие эфирные масла, такие как Ровахол, Роватин, Энуатин, Олиметин, положительный эффект которых связывают не столько с желчегонным, сколько со спазмолитическим и противовоспалительным действием, а также их усилением действия средств, вызывающих растворение камней.

Литолитические средства, содержащие хенодезоксихолиевую (Хенофальк) или урсодезоксихолиевую кислоты (Урсофальк), назначают преимущественно при холестериновых камнях (хеновая терапия). Хенофальк снижает секрецию печенью холестерина, а Урсофальк подавляет резорбцию желчных кислот и уменьшает токсическое действие агрессивных липофильных желчных кислот, повышая растворимость холестерина в желчи. Хенофальк назначают в дозе 15 мг/кг, Урсофальк — 10 мг/кг один раз в день на ночь. Длительность литолитической терапии 12–24 мес. Есть мнение о целесообразности комбинации препаратов, но тогда оба препарата назначают в дозе 8 мг/кг/сут. Литолитическую терапию сочетают с гепатопротекторами (силимарин), спазмолитиками (хелидонин) и мягкими желчегонными средствами (кукурма). В настоящее время особенно популярен комбинированный препарат, содержащий экстракты плодов расто-

ропшы (основной компонент — силимарин), чистотела (основной компонент — хелидонин) и яванского турмерика (основной компонент — куркумин) — Гепатофальк планта, обладающий гепатопротекторным, противовоспалительным, бактериостатическим, мембраностабилизирующим, желчегонным и антитоксическим действием. Назначают по одной капсуле 3 раза в день после еды в течение 1–3 мес.

Согласно данным А. С. Логинова (1997), у взрослых мелкие (диаметром до 0,5 см) конкременты растворяются в 100% случаев, единичные до 1 см — в 70%, множественные более 1,5 см — в 60% случаев. При неэффективности или противопоказаниях к медикаментозной литотрипсии (кальцифицированные камни, нефункционирующий желчный пузырь, острый холецистит, хронический гепатит, хронический панкреатит, гемолитические анемии, сахарный диабет) проводят хирургическое лечение (лапароскопическая холелитотомия, лапароскопическая холецистэктомия).

Общепризнанна терапевтическая эффективность при холециститах *слепых зондирований*, предложенных в 1948 г. Г. С. Демьяновым. Больному утром натощак дают 33% горячий раствор сульфата магния (из расчета 1 мл на год жизни) и укладывают с грелкой на 2–3 ч на правый бок. В настоящее время сульфат магния предлагают растворять в половине стакана щелочной воды (эссендуки № 4 и 17, боржом, славяновская), затем больному дают выпить еще стакан горячей минеральной воды и тогда укладывают на правый бок. Популярна такая модификация слепых зондирований у детей: утром натощак ребенок выпивает 50–75 мл 20% раствора ксилита, затем его укладывают на правый бок с грелкой, через 1 час дают 1 столовую ложку 30% раствора сульфата магния или полстакана горячего боржома. Через 2 ч ребенок встает и делает 8–10 приседаний. Почти у всех детей при этом отмечается горечь во рту. Это является показателем того, что зондирование достигло цели. Желательно при этом провести и дыхательную гимнастику. Во многих учреждениях применяют модификацию положения тела больного при слепых зондированиях: предлагают лежать на левом боку, а грелку кладут на правый — область печени и желчного пузыря. Слепые зондирования делают 1–2 раза в неделю по 10–16 зондирований на курс. Противопоказаны тюбажи при обострениях холецистита и эрозивно-язвенных процессах в желудке и двенадцатиперстной кишке.

При хроническом холецистите широко назначают *питье минеральных вод* малой и средней минерализации с преобладанием гидрокарбонатов, сульфатов, хлора, магния, натрия, кальция. Применяют воду термальной (35–42°C) или гипертермальной (42–50°C) температуры. Минеральные воды стимулируют секрецию желчи, выделение, уменьшение вязкости и разжижение ее. Воду пьют в количестве 3 мл на 1 кг массы тела маленькими глотками. Чаще применяют эссендуки № 1 4, 17, 20, смирновскую, боржом, славяновскую, нафтусю, ижевскую, старорусскую, арзни, исти-су,

джермук. Если холецистит осложняется гиперацидным гастритом, то минеральную воду (эссентуки №1 4, славяновская, смирновская, боржом) дают за 1–1,5 ч до еды, гипоацидным или нормаацидным гастритом — за 40 мин до приема пищи. Курс лечения минеральными водами 1–1,5 мес с перерывом между следующим курсом в 3–6 мес.

Физиотерапия. При обострениях холецистита проводят несколько сеансов СВЧ на область солнечного сплетения, а затем на область печени 10–15 сеансов электрофореза с сульфатом магния (или новокаином, папаверином, дионином), диатермии, аппликаций парафина, озокерита, торфа, песка, импульсного тока низкого напряжения и низкой частоты. Характер физиотерапии определяется, конечно, и тем, какой гастрит осложнил течение холецистита.

Лечебная физкультура существенно улучшает отток желчи и является важным компонентом лечения больных, страдающих хроническим холециститом и дискинезией желчевыводящих путей. Для больных недопустимы чрезмерные физические нагрузки и очень резкие движения, тряска, ношение тяжестей.

Прогноз

При приобретенных заболеваниях желчевыводящих путей *quo ad vitam* прогноз всегда благоприятный. Прогноз для полного выздоровления зависит от того, имеются ли у больного с дискинезией или холециститом анатомические дефекты желчевыводящих путей. При некоторых врожденных дефектах желчевыводящих путей показано оперативное лечение. Полное выздоровление в подавляющем большинстве случаев не наступает и при холецистите у больного после перенесенного эпидемического гепатита. Однако во всех случаях хронического холецистита можно добиться стойкой многолетней клинической ремиссии заболевания при правильном диспансерном наблюдении и лечении. Прогноз при дискинезиях желчевыводящих путей, не осложненных холециститом, благоприятный для полного выздоровления, если выявлена и устранена причина дискинезии.

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ЖЕЛЧНОГО ПУЗЫРЯ И ЖЕЛЧНЫХ ПРОТОКОВ

Атрезия желчевыводящих путей

Атрезия желчных путей (особенно внутриспеченочных) в большинстве случаев связана с перенесенным внутриутробно гепатитом, чаще вызванным одним из реовирусов. У некоторых детей возникновение этого

порока развития обусловлено неблагоприятными факторами, действовавшими на 4–8-й неделе внутриутробной жизни. Обычно у таких детей имеются и пороки развития других органов (чаще почек, сердца, позвоночника). У некоторых детей имеется ассоциация с полисплинией, трисомиями по 13-й и 18-й парам аутосом. Частота: 1 больной на 10 000–30 000 новорожденных.

Выделяют атрезии внепеченочных желчных путей (без или в сочетании с атрезией желчного пузыря), атрезии внутрипеченочных желчных протоков (без или в сочетании с атрезиями внепеченочных желчных путей), тотальные (рис. 56).

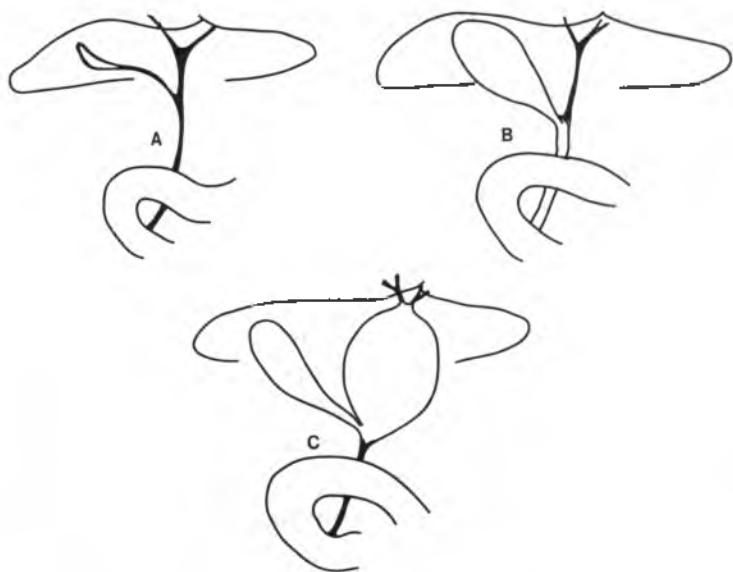


Рис. 56. Наиболее частые варианты атрезии желчных ходов [Каррер Ф. и соавт., 1997].

А — полная облитерация внепеченочных протоков.

В — облитерация дистальных отделов билиарного дерева (желчный пузырь, пузырный и общий желчные протоки проходимы, проксимальные — облитерированы).

С — проксимальная облитерация, желчные кисты, расположенные в воротах печени, прежде расценивавшиеся как корригируемый тип (кисты обычно не имеют эпителиальной выстилки и сообщаются с внутрипеченочными протоками лишь через мельчайшие желчные каналы).

Клиника

Клиника атрезий желчных путей характеризуется появлением желтухи либо с первых дней жизни, либо в течение 2–3 нед жизни. Стул ахоличный, хотя первые дни жизни может быть и окрашен. Стеркобилина в стуле нет. Моча окрашена интенсивно. Желтуха прогрессивно нарастает за счет прямого билирубина. Печень увеличивается и становится плотной. К 2 мес

жизни существенно увеличивается и селезенка, появляется портальная гипертензия с асцитом, ухудшается общее состояние. В первый месяц жизни общее состояние может быть не нарушено, и ребенок даже может прибавлять массу тела, неплохо сосать. Уже через неделю после появления обесцвеченного стула может развиваться витамин К-дефицитный геморрагический синдром, а после появления портальной гипертензии — кровавая рвота. К 5–6 мес жизни (без хирургической помощи) развиваются билиарный цирроз печени, периферическая нейропатия. Атрезия внутрипеченочных желчных протоков часто сочетается с наличием у детей других аномалий строения: лица, сердца, позвоночника, сосудистого русла печени. Помимо желтухи и ахолии стула могут быть и ксантомы на коже, зуд, стеаторея, геморрагический синдром, нервно-мышечные расстройства (утрата сухожильных рефлексов, признаки нарушения черепно-мозговой иннервации, парезы нижних конечностей — следствие дефицита витамина Е).

При биохимических исследованиях обнаруживают в сыворотке крови низкий уровень факторов протромбинового комплекса, гипопротейнемию, гипоальбуминемию и высокие уровни прямого билирубина, активности щелочной фосфатазы, лейцинаминопептидазы, 5-нуклеотидазы.

Диагноз

Диагноз требует обязательных дополнительных исследований: ультразвуковое исследование печени, операционная холангиография и др., ибо неонатальный гепатит в типичном варианте протекает также с холестазом и обесцвеченным стулом. Дифференциальный диагноз проводят также с синдромом сгущения желчи, лекарственными поражениями печени (парентеральная гипералиментация, салицилаты, ацетоминофен, рифампицин и др.), наследственными нарушениями обмена (желтухи Криглера—Найяра, Ротора, Дабина—Джонса, галактоземия, тирозиноз, дефицит α_1 -антитрипсина), гипотиреозом.

Лечение

При установленном диагнозе оперативное: либо холедохоеюностомия, либо протоэнтеростомия (операция Касаи — создание прямого анастомоза между декапсулированной вскрытой поверхностью печени в области ворот и кишечником), пересадка части печени. Без хирургического лечения дети погибают на 2–3-м году жизни. Чем раньше проведена операция, тем прогноз лучше. 25–50% рано оперированных детей переживают 5 и более лет, когда им делают пересадку печени. Исход зависит от наличия или отсутствия воспалительного и склеротического процесса в печени. До операции лечение поддерживающее. Глюкокортикоиды неэффективны, так же как и другие медикаменты. В то же время раз в неделю необходимо вводить витамин К парентерально, периодически проводить курсы витаминов Е, D.

ДРУГИЕ АНОМАЛИИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ

Аномалии желчевыводящих путей — вероятно, наиболее частый анатомический дефект у человека. Аномалии желчного пузыря и желчных путей разделяют следующим образом [Писарев А. Г., Обольская Н. М., 1993]:

- 1) аномалии положения желчного пузыря;
- 2) гипоплазия желчного пузыря;
- 3) агенезия желчного пузыря;
- 4) добавочный желчный пузырь;
- 5) деформации желчного пузыря;
- 6) аномалии желчевыводящих протоков.

Из аномалий положения различают два вида: внутрипеченочный и подвижный желчный пузырь. Внутрипеченочно расположенный желчный пузырь часто имеет слабую подвижность, что может приводить к холециститам и холелитиазу с увеличением размеров печени, желтухой и гиперферментемией. Подвижный желчный пузырь при завороте дает картину острого живота. Агенезия желчного пузыря по данным вышеупомянутых авторов встречается у 1 на 1600, а добавочный желчный пузырь — у 1 на 4000 человек.

Деформации желчного пузыря распространены очень широко, о чем сказано в начале главы. Это могут быть перегородки, стриктуры (перетяжки), загибы, S-образный желчный пузырь. Отметим, что А. Г. Писарев и Н. М. Обольская находили деформации желчного пузыря у 24,3% детей с острым гепатитом и 49,3% — с хроническим гепатитом. Несомненно, часть этих аномалий — вариант нормы. Важно отметить, что аномалии желчного пузыря при ультразвуковом исследовании сохраняются:

- после дачи желчегонного завтрака и опорожнения желчного пузыря;
- при изменении положения больного.

Учитывают загибы под углом не менее 45° к главной оси пузыря.

Исследование следует проводить в нескольких проекциях. Аномалии желчевыводящих протоков могут быть разнообразными: кисты, дивертикулы, стенозы, атрезия.

Подчеркнем еще раз — аномалии ЖП могут быть как врожденными, так и приобретенными. На наш взгляд, два основных фактора определяют развитие приобретенных аномалий ЖП:

- перенесенные вирусные гепатиты;
- недифференцированные наследственные коллагенопатии.

Клиническая картина

Клинические проявления, как правило, складываются из признаков дисфункциональных расстройств ЖП, хронического холецистита или ЖКБ. Нередко выявляют клинические признаки недифференцированных наследственных соединительнотканых дисплазий (см. главу 18) и как следствие их — нейроциркуляторные дисфункции. При развитии осложнений (водянка добавочного желчного пузыря, заворот подвижного желчного пузыря и др.) клинические проявления могут быть похожи на острый холецистит или аппендицит.

У больных с обширной кистой общего желчного протока может развиваться желтуха, а справа у края печени прощупывают опухолевидное образование.

Диагностика

Врожденные аномалии желчевыводящих путей диагностируют при холецистографии, которую необходимо делать во всех случаях длительного течения холецистита, особенно плохо поддающегося терапии. Ценные данные для диагноза дает УЗИ.

Лечение. Терапия комплексная, направленная на улучшение оттока желчи, борьбу с очагами инфекции как в желчном пузыре, так и в других органах. Педиатр с детским хирургом решают вопрос о целесообразности и сроках оперативного лечения.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗА ДЕТЬМИ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЖЕЛЧЕВЫВОДЯЩИХ ПУТЕЙ В УСЛОВИЯХ ПОЛИКЛИНИКИ

При дискинезии желчных путей, когда диагноз уже поставлен и больной обследован в стационаре, лечение можно проводить на дому по схеме, приведенной в табл. 111.

После выписки из стационара (при отсутствии последующих обострений) диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими холецистит, осуществляется в течение 3 лет, а при дискинезии — 1–1,5 года. Его проводят по следующему плану.

Диета. Соблюдение диеты необходимо после перенесенного обострения холецистита в течение 3 лет, после дискинезии — 1,5 года. Переход на общий стол должен быть постепенным. Однако лучше, если родители, учитывая хронический характер заболевания, способствуют созданию отрицательного отношения ребенка к продуктам, не рекомендуемым больным холециститом.

Курсы специфического лечения (*желчегонная терапия*) проводят после выписки из стационара на первом году 4 раза (через 1, 3, 6 и 12 мес), а в последующие 2 года — 2 раза в год. Курс лечения продолжается 1 мес и включает слепые зондирования 1–2 раза в неделю, минеральные воды, комбинированное назначение холекинетиков (например, сорбит в виде 20% раствора из расчета 0,3 г сухого вещества на 1 кг массы тела в день за 3 приема или сульфат магния по 1 чайной, десертной или столовой ложке 5% раствора 3 раза в день) и холеретиков (аллохол, хологон, циквалон и др.). При симптомах хронического очага инфекции (субфебрилитет, слабость, бледность, потливость, увеличенная СОЭ, нейтрофилез) целесообразно назначить курс антибактериального лечения (оксафенамид, никодин, пролонгированные сульфаниламидные препараты).

Профилактика и лечение дисбактериоза — 1 раз в год трехнедельный курс лактобактерина или бификола. Фитотерапия — по 1 мес каждые 3 мес (с учетом вида дискинезии).

Поиски и санация очагов инфекции. Два раза в год необходимо обследовать ребенка на наличие гельминтов и лямблий (не менее чем трехкратные анализы кала) и консультировать ребенка с отоларингологом, стоматологом, проводить биологические пробы на туберкулез (не менее 1 раза в год).

Санация членов семьи. Семейный фактор (в семье есть больной холециститом) в значительной степени обуславливает длительность течения заболевания и, не санировав членов семьи, зачастую невозможно вылечить и самого больного. Особенно важно обследовать больного холециститом члена семьи на наличие лямблий. Это положение необходимо настойчиво разъяснять родителям. Очень полезно участковому педиатру связаться с участковым терапевтом и совместно наметить план обследования и лечения взрослого члена семьи, больного холециститом или другим хроническим заболеванием желудочно-кишечного тракта.

Физкультура. Освобождение от физкультуры (и то непродолжительное) необходимо только после тяжелого приступа болей. Больные холециститом должны заниматься физкультурой. Занятия спортом, требующие больших физических нагрузок и напряжения, лучше ограничить. В то же время малоподвижный образ жизни способствует застою желчи, а значит, и длительному течению заболевания. Очень полезна больным холециститом утренняя зарядка.

Режим. В связи с тем, что у большинства детей холецистит осложняется дискинезией, больным необходим щадящий режим, исключающий длительную малоподвижность, с достаточным ночным сном. Ребенок должен после школы, перед тем как сесть за уроки, погулять. Приемы пищи должны быть регулярными и более частыми (5 раз в день). Плановые закаливающие мероприятия при холецистите не ограничивают. Важным услови-

ем успешного лечения неврозов, а значит, и дискинезий желчных путей является создание благоприятного щадящего психологического климата в семье.

Санаторно-курортное лечение. Показаны курорты для больных холециститом, которые имеют детские отделения: Ессентуки, Железноводск, Старая Русса, оз. Шира. В санаторном лечении нуждаются дети с длительным течением болезни, с частыми обострениями.

Профилактика

Своевременная санация очагов инфекции, так как именно они в большинстве случаев являются предпосылкой для оседания и развития инфекции в желчном пузыре. Не менее важно и лечение в семье ребенка взрослых, страдающих холециститом. С учетом роли алиментарного фактора в развитии холецистита целесообразно предохранять ребенка от избытка в пище углеводов и жиров, консервов, колбас, жареных пирожков. Дети должны избегать малоподвижного образа жизни, способствующего застою желчи.

Все дети, переболевшие инфекционным гепатитом, особенно в раннем возрасте, должны находиться на диспансерном учете в течение 3 лет. В комплексе мероприятий при наблюдении за ними необходимы и периодические курсы желчегонной терапии (в течение 1 года после перенесенного заболевания более целесообразно давать холекинетики, а не холеретики). У всех детей с болями в животе неясного происхождения, субфебрилитетом, стойкими лейкопениями при клиническом обследовании следует подозревать и холецистит. У детей с неблагоприятными условиями быта, а также склонных к аллергии, неврозам, часто возникают дискинезии желчных путей, поэтому для предупреждения развития холецистита необходимо своевременно диагностировать дискинезии желчных путей и рационально лечить их.

ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ

Выделяют следующие формы хронических заболеваний печени.

I. Первичные заболевания печени:

1. Врожденные заболевания:

- 1.1. Врожденный (фетальный) гепатит (идиопатический, идентифицируемой этиологии).
- 1.2. Аномалии развития печени (врожденные фиброз печени, поликистозная болезнь), желчных протоков (артериопеченочная дисплазия — болезнь Алажилля, другие варианты атрезии внутрипеченочных желчных протоков без или в сочетании с другими аномалиями, в частности синдромы Целлвегера и Байлера, болезнь Кароли) и внутрипеченочных разветвлений воротной вены (веноокклюзионная болезнь, перегородки и тромбозы печеночных вен).

2. Наследственные пигментные гепатозы (болезни Жильбера, Даби-на—Джонса, Ротора, Криглера—Найяра I и II типа).

3. Инфекционные заболевания печени:

3.1. Хронические гепатиты.

3.2. Циррозы печени.

3.3. Паразитарные заболевания печени.

4. Токсическое и лекарственное поражение печени (афлатоксин, четыреххлористый углерод, радиационные, индийский детский цирроз, сепсис, гипервитаминозы А и D, цитостатики, противосудорожные препараты — дифенин, карбамазепин, препараты вальпроевой кислоты, хлорпромазипина, отравления грибами, андрогенные препараты, оральные контрацептивы и другие).

5. Синдром Рея.

6. Опухоли печени (карцинома, гепатобластома, гемангиома, метастазы).

II. Вторичные (симптоматические) поражения печени:

1. Портальная гипертензия при внепеченочной блокаде портального кровообращения.

2. Обменные заболевания печени:

- 2.1. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона—Конова-лова).

2. 2. Галактоземия.
2. 3. Гликогенозы I, III, IV, VI типов.
2. 4. Стеаторозы (жировая дистрофия печени).
2. 5. Фруктоземия.
2. 6. Тирозинемия I и II типа.
2. 7. Мукополисахаридозы;
2. 8. Наследственные дефекты обмена мочевины.
2. 9. Цистиноз.
- 2.10. Гемохроматоз.
- 2.11. Наследственные нарушения обмена липидов (болезнь Вольмана, холестериноз, болезнь Гоше, Ниманна—Пика тип С).
- 2.12. Болезнь Менкеса.
- 2.13. Дефицит α_1 -антитрипсина.
- 2.14. Муковисцидоз.
- 2.15. Печеночная порфирия.
3. Застойная печень при болезнях сердечно-сосудистой системы (аномалия Эпштейна, слипчивый перикардит, сердечная недостаточность).
4. Гепатомегалия при заболеваниях системы крови (лейкозы, лимфогранулематоз, ретикулогистиоцитозы, порфирии, серповидно-клеточная анемия, лимфомы, миелопролиферативные болезни, гемохроматозы).
5. Иммунопатологические болезни (активный хронический аутоиммунный гепатит, болезни толстого кишечника, системная красная волчанка, амилоидоз, саркоидоз, первичные иммунодефицитные болезни — синдром Швахмана и другие).

ВРОЖДЕННЫЙ ГЕПАТИТ (ПЕРИНАТАЛЬНЫЙ ГЕПАТИТ, НЕОНАТАЛЬНЫЙ ГЕПАТИТ)

Гепатиты, диагностированные в первые три месяца жизни, относят к врожденным, хотя иногда они могут быть связаны с постнатальным заражением при переливаниях крови и ее компонентов или других интравенных вмешательствах (инъекции, катетеры и другие).

Частота

Частота заболеваний идиопатическим неонатальным гепатитом составляет 1 : 5000—10 000, а внутрипеченочной гипоплазии желчных путей без доказанного гепатита — 1 : 50000—75 000 новорожденных [Балистерери У. Ф., 1994].

Этиология

Инфекционная этиология неонатальных гепатитов (НГ) не вызывает сомнений, но у трети больных на современном уровне развития медицины этиологический фактор выявить не удастся. Это так называемые идиопатические гепатиты, при которых часто в биоптате печени находят гигантские гепатоциты (гигантоклеточный гепатит). Обнаружение у части таких детей в первые месяцы жизни (50–60% обследованных, также как и при внутрипеченочных атрезиях желчных протоков) антител к реовирусу 3-го типа не является решающим доказательством их этиологической роли. В то же время, примерно у 10–20% детей с врожденным гепатитом обнаруживают антигены гепатита В (чаще HB_sAg) или антитела к ним (анти-HB_sAg-антитела), врожденные краснуху, цитомегалию, герпес-, коксаки-, ЭКХО(14, 19)-вирусные инфекции, микоплазмоз, токсоплазмоз, сифилис, листериоз.

Патогенез

Очень редко мать ребенка с НГ переносила гепатит во время беременности. Такая ситуация характерна лишь для острого гепатита В или С в последнем триместре беременности у матери. Острый гепатит А у матери во время беременности не сопровождается поражением печени плода, и дети рождаются без гепатита. Проникновение возбудителя к плоду может быть трансплацентарным (краснуха, листериоз, сифилис, токсоплазмоз, микоплазмоз, цитомегалия, гепатит В) или интранатальным — заглатывание инфицированных околоплодных вод или через слизистые оболочки и кожу от инфицированного эндометрия матки и родовых путей, а также инфицированной слизи (гепатит В, цитомегалия, герпес, стрептококк В, кишечная палочка, микоплазмоз, листериоз и другие бактериальные гепатиты).

При НГ, обусловленном трансплацентарной передачей вирусов, особенно часты инфекции, переданные плоду в III триместре беременности. Например, если беременная перенесла острый В-гепатит (НВ) в I–II триместре, то вероятность НГ у ее ребенка колеблется от 0 до 10%, а если в III триместре — инфицированы 25–76% детей. Риск НВ-инфекции ребенка резко возрастает, если у матери помимо HB_sAg во время беременности выявляют и HB_eAg или HBV ДНК (90–100% детей инфицированы, тогда как при наличии HB_sAg — лишь 5–15%). Примерно аналогична ситуация и при токсоплазмозе: если мать перенесла острый токсоплазмоз в I триместре беременности, то примерно 85% детей здоровы, а если в III триместре, то лишь 40% детей здоровы (однако мертворождения и тяжелые формы инфекции типичны для врожденного токсоплазмоза, обусловленного инфицированием в I триместре внутриутробной жизни). Риск гепатита у ребенка в случае заболевания беременной гепатитом С не превышает 5%.

Особенностью течения НГ является частое осложнение холестаазом, в основном вследствие обструктивной холангиопатии. При этом поражены могут быть как внутрипеченочные, так и внепеченочные желчные пути. Это проявляется в обесцвеченном стуле, в повышенной активности в крови ферментов — индикаторов холестаза (щелочной фосфатазы, 5-нуклеотидазы, γ -глутамилтранспептидазы, а также желчных кислот). Одним из проявлений или исходов НГ может быть гипоплазия и (или) атрезия желчных путей. Вероятно, вследствие депрессии фетального гена, в сыворотке крови больного НГ может быть высокий уровень α -фетопротеина. Одним из частых проявлений НГ являются и иммунодефициты, касающиеся прежде всего нарушений соотношения между отдельными субпопуляциями Т-системы и неполноценности макрофагального звена.

Клиника

Идиопатический НГ чаще клинически проявляется с первых дней жизни или в первые недели жизни: желтуха разной интенсивности с колебаниями ее в разные дни и постепенным приобретением зеленоватого оттенка, увеличение печени, анорексия, увеличение живота, вялое состояние, рвоты, обезвоживание, задержка прибавок массы тела, разной выраженности спленомегалия, геморрагический синдром. Однако у ряда детей общих симптомов (кроме желтухи) может не быть, и они активны, хорошо сосут и прибавляют массу тела. Моча темная, оставляет след на пеленке. При типичном течении на 2–3-й неделе жизни появляется обесцвеченный стул, который периодически может быть и окрашен. У многих детей развивается асцит. Неврологические нарушения (гипотония конечностей, гипорефлексия, нарушение сосания и глотания, вялые парезы, летаргия, а иногда и менингеальные симптомы, судороги) — нередкие признаки НГ.

НГ, *вызванный вирусом гепатита В*, в типичных случаях проявляется в конце 2-го — начале 3-го месяца жизни желтухой, увеличением печени, селезенки и другими вышеперечисленными симптомами.

НГ *бактериальный*, как правило, — проявление сепсиса с интранатальным инфицированием. Начинается в первые 48–72 ч жизни с лихорадки, увеличения печени, признаков энцефалита, пневмонии, диареи, шока. Особенно част НГ при сепсисе, вызванном энтеротоксигенными штаммами кишечной палочки, энтеробактерами, листериями, золотистыми стафилококками. НГ *при врожденной краснухе* характеризуется сочетанием с пороками сердечно-сосудистой системы (типично незаращение боталлова протока), катарактой и снижением слуха (нарушения развития улитки и кортиева органа), неврологическими нарушениями; при *цитомегалии* — гематологическими изменениями (гемолитическая желтуха, тромбоцитопения), микроцефалией или гидроцефалией с перивентрикулярными кистами, обызвествлениями, ретинопатией, поражениями почек, легких (интерсти-

циальная пневмония); при *токсоплазмозе* — поражениями глаз (хориоретинит), мозга (внутричерепные кальцификаты с микро- или гидроцефалией, менингоэнцефалит), иногда кожными сыпями; при *герпесе* — специфическими поражениями кожи и слизистых оболочек (пузырьковые высыпания, стоматит, конъюнктивит), менингоэнцефалитом, геморрагическими явлениями, обусловленными резким дефицитом факторов свертывания крови, тромбоцитопенией, как из-за некрозов печени, так и ДВС-синдрома; при *сифилисе* — типичными поражениями кожи (пузыри на ладонях и стопах), слизистых оболочек и характерными поражениями костей (периостит).

Течение

Продолжительность НГ не предсказуема и может варьировать от 2–4 нед до нескольких месяцев с развитием персистирующего холестаза, как транзиторного, так и постоянного из-за гипоплазии или атрезии желчных путей. Типичными осложнениями при полном холестазе являются: витамин-К-дефицитный геморрагический дефицитный синдром, витамин-Е-дефицитный синдром (анемия с шпиковидными эритроцитами, акантоцитоз, тромбоцитоз, парезы, отеки, снижение рефлексов), витамин-D-дефицитный синдром (рахит), гипопротеинемия. Другими осложнениями НГ могут быть подострый фиброзирующий хронический гепатит и цирроз печени, портальная гипертензия или общий отек, острая недостаточность печени (обычно следствие герпетической или δ -инфекции), а в дальнейшем — энцефалопатия, зуд, изменение зубов (гипоплазия эмали-бороздки, окружающей коронки зубов, хлородонтии — желто-зеленый цвет резцов), задержка прибавки массы тела и роста.

Диагноз

Хотя ни одно исследование не является специфичным для НГ, но обычно о его наличии судят по значительному повышению в крови активности ферментов-индикаторов повреждения гепатоцитов — аспартатаминотрансферазы (АсТ) и аланинаминотрансферазы (АлТ), активность которых повышается во много раз (норма не более 0,6 ммоль/л/ч). Степень нарушения функции печени у новорожденных оценивают по уровню в сыворотке крови прямого (билирубин-диглюкуронид, ДГБ) и непрямого билирубина (НБ), факторов протромбинового комплекса (II, VII, IX, X), проакцелерина (V фактор), альбумина. На выраженность билиарной обструкции указывает степень повышения активности щелочной фосфатазы, 5-нуклеотидазы, γ -глутамилтранспептидазы, ДГБ, желчных кислот. Важно помнить, что повышение не только ДГБ, но и НБ, МГБ (моноглюкуронид билирубина) — типичный признак НГ.

Ультразвуковое исследование может указывать на грубые морфологические изменения печени (участки гибели паренхимы, склероза и др.), а так-

же у больных с ахилией — оценить наличие и проходимость желчных путей. *Радиоизотопные исследования* у новорожденных проводят редко и гораздо чаще — операционную холангиографию.

Пункционную или операционную биопсию печени делают лишь при необходимости дифференциального диагноза, в частности, с наследственными обменными и врожденными неинфекционными поражениями печени. Для гистологической картины вирусного НГ характерны поражения печеночных долек с некрозами, наличием большого или меньшего количества гигантских клеток; дезорганизация долек с участками фиброза, склероза, лимфоцитарными и плазмоклеточными инфильтратами портальных полей.

Крайне важны *специфические вирусологические и иммунологические исследования*: определение антигенов гепатита В (HB_sAg, HB_eAg, HB_cAg) и антител к ним. Необходимо помнить, что непосредственно после рождения HB_sAg может быть обнаружен, а в дальнейшем исчезнуть (HB_sAg — материнского происхождения). В типичных случаях HB-антигенемия и появляется уже по окончании периода новорожденности, что трактуют как следствие именно интранатальной и сразу после рождения передачи вируса. Материнские антитела к HB_sAg и HCV у ребенка исчезают обычно к 3 мес (в 90% случаев), но могут сохраняться до 6 мес и даже до 1–1,5 лет, что является еще одним аргументом в пользу передачи матерью ребенку своих лимфоцитов. Согласно требованиям санитарно-эпидемиологических правил детей, рожденных от матерей, инфицированных вирусами гепатита В и С (в том числе и носителей антител), надо обследовать повторно в 1, 3, 6 и 12 мес жизни на наличие в крови антител и активность АлТ. Однако, конечно же желательно в первые недели жизни, в 1 и 3 мес обследовать с помощью ПЦР на наличие ДНК HBV и РНК HCV, ибо лишь положительные реакции позволяют говорить об инфицированности детей.

Для всех антенатальных инфекций характерно повышение в крови иммуноглобулинов класса М (в пуповинной крови более 0,3 г/л, у детей старше 1 нед более 0,6 г/л). Особенно диагностически важно определять специфические IgM к вирусам краснухи, цитомегалии, герпеса, а также микоплазме, токсоплазме и др. возбудителям. Обнаружение специфических антител, относящихся к IgG у ребенка, требует сопоставления их титра с титром матери и повторные (через 2–3 нед) их определения у ребенка. Титр антител у ребенка при повторном определении в 4 и более раз больший, чем при первом определении или чем у матери — аргумент в пользу соответствующей инфекции. Для диагностики ряда инфекций используют и дополнительные методы исследования — выделение возбудителей из крови, мочи, спинномозговой жидкости, ПЦР, специфические реакции связывания комплемента (РСК), поиски в моче и ликворе цитомегалов; осмотр окулиста для выявления увеитов, хориоретинитов; рентгенограмма

черепе для обнаружения кальцификатов и др. Подробности диагностики можно найти в учебнике «Неонатология» (М.: МЕДпресс, 2006).

Не следует забывать о необходимости скрининг-обследования всех новорожденных с затяжными желтухами на врожденный гипотиреоз, наследственные аномалии обмена веществ.

Дифференциальный диагноз

У. Ф. Балистерери (1994) приводит следующий перечень возможных причин холестаза (табл. 135).

Таблица 135

Причины холестаза у детей первых месяцев жизни (Балистерери У. Ф., 1994)

Инфекции	Метаболические нарушения
1	2
Вирусный гепатит Гепатиты А, В, С Цитомегалия Краснуха Герпес 1, 2, 6 типа вирусы Ветряная оспа Экзовирусы Коксакивирусы Реовирусы 3-го типа Парвовирус В ₁₉ Идиопатический (гигантоклеточный) Другие Токсоплазмоз Сифилис Туберкулез Листериоз Токсикозы Обусловленные парентеральным питанием Сепсис с эндотоксемией Лекарственные Генетические (хромосомные) Трисомия Е Болезнь Дауна Синдром Донахью (лепечануизм) Внутрипеченочные болезни неизвестной этиологии Алажилья синдром	Расстройства обмена аминокислот Тирозинемия Гиперметионинемия Расстройства обмена липидов Вольфмана болезнь Гоше болезнь Ниманна – Пика болезнь Расстройства обмена углеводов Галактоземия Фруктоземия Гликогеноз IV типа Другие дефекты обмена Расстройства обмена желчных кислот α_1 -антитрипсина дефицит Муковисцидоз Врожденный гипотиреоз Целлевегера синдром Аргиназы дефицит Ацетилкоэнзим А дефицит Неонатальный гемохроматоз Семейный эритрофагоцитарный лимфогистиоцитоз Синдром неонатальной красной волчанки Тригидроксипропаноевая ацидемия Внепеченочные болезни Атрезия желчных путей Склерозирующий холангит

Окончание табл. 135

1	2
Персистирующий внутрипеченочный холестаз	Стеноз общего желчного протока
Идиопатический неонатальный гепатит	Аномалии места соединения холедоха и панкреатического протока
Гипоплазия или бедность внутрипеченочных желчных путей	Кисты холедоха
Байлера болезнь	Закупорка холедоха камнями, опухолью
Рецидивирующий внутрипеченочный холестаз	Синдром сужения желчи
Семейный доброкачественный рецидивирующий холестаз	Разные
Ассоциативный с лимфатическим отеком ног	Гистиоцитоз X
Врожденный печеночный фиброз и поликистозная болезнь	Шок и гипоперфузия
Кароли болезнь	

Алажилия Д. синдром (артериопеченочная дисплазия) — наиболее частая причина недостаточности внутрипеченочных желчных путей. Характерно треугольное лицо с высоким, несколько выступающим лбом, гипертелоризм, глубоко расположенные глазные яблоки, длинный и прямой нос, недоразвитие нижней челюсти, короткие дистальные фаланги пальцев рук. Кроме того, выявляют обычно пороки сердца (стеноз легочной артерии, тетрада Фалло), глаз (задний эмбриотоксон), позвоночника (дефект передних дужек), тубулоинтерстициальную нефропатию. Холестаз обычно неполный, меняющийся день ото дня.

Прогноз для жизни хороший, но дети отстают как в физическом, так и в психомоторном, половом развитии, у них имеются выраженные гепатоспленомегалия, зуд, иногда ксантомы, неврологические осложнения, дефициты жирорастворимых витаминов. Sh. Sherlock, J. J. Dooley (2002) указывают, что наследование синдрома — аутомно-доминантное и обусловлен он делецией короткого плеча 20-й хромосомы с мутацией двух генов, до 20 лет выживают 75% больных (80% больных, которым не требовалась трансплантация печени и 60% — потребовавших трансплантацию печени).

Целлевегера синдром (цереброгепаторенальный синдром) — редкое (частота 1:100 000) аутомно-рецессивное заболевание с прогрессирующей дегенерацией печени и почек. Характерна выраженная мышечная гипотония и неврологические расстройства с задержкой психомоторного развития, аномалии формы головы и необычное лицо, гепатомегалия, кортикальные кисты почек, аномалии глаз, точечные кальцификаты надколенников, увеличенный большой вертел бедренной кости, при гистохими-

ческом исследовании биоптата печени выявляют отсутствие в гепатоцитах пероксисом. Прогноз для жизни — неблагоприятный, больные погибают в течение первого года жизни.

Байлера болезнь — редкая семейная форма (ген локализован на 18-й хромосоме) летального внутрипеченочного холестаза. Характерны задержка физического развития, желтуха, стеаторея, зуд, рахит и постепенно — развитие цирроза печени. Прогноз — плохой без трансплантации печени.

Частота разных причин стойкого неонатального холестаза приведена в табл. 136.

Таблица 136

Причины стойкого неонатального холестаза
(Дж. Хиуби, С. Дэухерти, 1990)

Нозологические формы	Частота
Идиопатический гепатит	35–40 %
Цитомегаловирусный гепатит	3,5 %
Герпетический, краснушный гепатит	1 %
Сифилитический гепатит	6 %
Токсический, септический гепатит	2 %
Внепеченочная атрезия желчных путей	25–30 %
Артериопеченочная дисплазия (синдром Аладжилля)	5–6 %
Кистозный фиброз	1 %
Дефицит β_1 -антитрипсина	7–10 %
Галактоземия	1 %

Лечение

Специфической терапии при идиопатическом НГ не существует, но она необходима при врожденном сифилисе, токсоплазмозе, герпесе, микоплазмозе, листериозе и др., в том числе бактериальных, инфекциях. Многочисленные наблюдения показали, что кормление грудью детей, родившихся от матерей инфицированных вирусами гепатита В и С не увеличивает вероятности инфицирования ребенка и грудное вскармливание нецелесообразно лишь в случае HIV инфицирования матери или большой вирусной нагрузки по результатам ПЦР диагностики у матери.

Поддерживающая терапия при НГ включает рациональное питание (оптимально естественное вскармливание или грудное донорское молоко, если у матери активный гепатит В), коррекцию обезвоживания и электролитных нарушений и др.

При искусственном вскармливании рекомендуют смеси, обогащенные среднецепочечными триглицеридами, с добавлением препаратов кальция, фосфора, цинка и водорастворимых витаминов в объеме двойной суточной потребности. При ахоличном стуле необходимо парентеральное введение 1 раз в неделю витамина К, ежедневно внутрь витамина А, Е по 1000 ЕД и с 2–3 нед также ежедневно по 400 МЕ витамина D₂. При высоком уровне НБ показано назначение фенobarбитала (10 мг/кг в сутки внутрь в 3 приема 2 дня и далее по 5 мг/кг в сутки).

Эффективность назначения эссенциале и гепатотропных препаратов, холестирамина, слепых зондирований, средств, стимулирующих желчевыделение, не общепризнана, хотя иногда и полезна. Это же относится и к целесообразности короткого (7–10 дней) курса глюкокортикоидов (максимальная доза преднизолона 2 мг/кг в сутки 3–4 дня и далее — снижение дозы). Длительные курсы гормонов снижают регенеративные процессы в печени (уменьшается количество полиплоидных клеток, синтез белка и др.), усиливают иммунодефицит, а значит, и репликацию вирусов.

Отрабатывают схемы применения препаратов интерферона (см. раздел «Хронический гепатит»). При стойком холестазе обсуждают хирургические вмешательства, вплоть до пересадки печени.

Прогноз

Применение парентеральных интерферонов в Англии разрешено с 2 лет [Sherlock Sh., Dooley J., 2002]. В России разработан оригинальный препарат Виферон — рекомбинантный интерферон α_2 в сочетании с витаминами Е и С, вводимый ректально. У детей первого года жизни, инфицированных от больных матерей, целесообразно использовать Виферон в свечах (суточная доза 3 млн. МЕ/м², 2 раза в день, 3 раза в неделю). Показано, что эффективность и длительность лечения зависит от сроков его назначения. Чем раньше поставлен диагноз и начата терапия, тем больше эффект и короче срок лечения. При начале лечения в первые 2–4 месяца жизни эффективность терапии составляет 67–80%, что в два раза выше тех, кому препарат назначался после 7-го месяца жизни [Демиденко Т. П. и соавт., 2004].

Профилактика

Разработана для детей, у матерей которых во время беременности выявлен НВ_sAg. Сразу после рождения им (при массе тела более 2 кг) вводят внутримышечно специфический анти-НВ-иммуноглобулин в дозе 0,5 мл и рекомбинантную вакцину, содержащую НВ_sAg (10 мкг — 0,5 мл — половина дозы взрослого). Их вводят в разных шприцах и в разные места. Вакцинацию (без введения НВ — иммуноглобулина) повторяют в 1, 2 и 12 мес. При обнаружении у матери лишь НВ_sAg вполне достаточно применения

рекомбинантной вакцины по схеме 0, 1, 2, 12 мес, что эффективно у 96–100% детей. С кровью больного персонал работает только в перчатках.

Ограничение гемотрансфузий и вливаний препаратов крови, обследование всех доноров на HB_sAg, использование лишь одноразовых шприцев, игл и другого инструментария — профилактика заражения гепатитом В после рождения.

ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хронический гепатит (ХГ) — воспалительное заболевание печени, длящееся 6 мес и более, встречающееся в разных регионах России с частотой 50–120 на 100 000 населения.

Распространение

По данным ВОЗ, в мире около 2 млрд человек инфицированы вирусом гепатита В, из них более 400 млн являются хроническими носителями этой инфекции и в том числе около 5 млн живут в России. По мнению зарубежных авторов, около трети хронических носителей инфекции — зараженные перинатально. Распространение здорового носительства на разных территориях не одинаково. В Москве, С.-Петербурге, Нижнем Новгороде оно составляет до 1,5%, а в Восточной Сибири — 10–15% населения [Учайкин В. Ф., 1997]. По данным разных авторов, риск перехода хронического носительства в тяжелое заболевание печени колеблется от 10 до 25%. От заболеваний, обусловленных вирусом гепатита В, ежегодно в мире умирает около 2 млн человек. Носителей вируса гепатита С в мире насчитывают более 500 млн, и у 65–75% из них формируется в конце концов ХГ, а у 10–20% больных ХГ С — цирроз печени, у 15% — гепатома.

Этиология

Наиболее часто у детей, больных ХГ, выявляют вирус гепатита С — HCV (30–50%), реже — вирус гепатита В — HBV (15–20%), как правило, одновременно с D-вирусом (вирус гепатита D — HDV), еще реже вирусы гепатита F, G и совсем редко — вирусы цитомегалии, герпеса, краснухи, энтеровирусы, вирус Эпштейна — Барр. HBV — ДНК-вирус, остальные — РНК. HDV — круглая гибридная частица, окруженная поверхностным антигеном HBV — HB_sAg. HCV, HDV, HFV, HGV — передается лишь парентеральным путем, то есть при переливании крови и ее компонентов, при инъекциях контаминированными иглами, шприцами. HBV передается парентеральным, бытовым (через слюну, например) и половым путем (отсюда и перинатально при контаминированных родовых путях матери). Таким образом, ХГ преимущественно вызывают вирусы, передающиеся парентерально. По данным клиники, руководимой В. Ф. Учайкиным, у детей с ХГВ

заражение произошло в большинстве случаев (63,7%) при парентеральных вмешательствах, нередко при бытовом контакте (24,5%) и гораздо реже (9,3%) — при гемотрансфузиях.

HAV и HEV передаются фекально-оральным и водно-пищевым путем, но они ХГ не вызывают. HBV и HCV — факторы риска развития цирроза печени и гепатокарциномы. Считают, что гепатокарциномы (даже у взрослых) — следствие перинатального инфицирования. Риск инфицирования ребенка у матери — носителя HBsAg не превышает 5–10%, но у носителя HBeAg — 75–100%. Если мать перенесла острый гепатит В в последнем триместре беременности, риск заражения ребенка 50–75–90% в зависимости от тяжести и характера болезни матери.

Согласно зарубежным данным, риск принятия острым гепатитом В хронического течения у взрослых и старших школьников составляет около 5%, тогда как у детей грудного возраста 90%. В. Ф. Учайкин и Б. А. Святский (1998) сомневаются в возможности перехода острого типичного гепатита В в ХГ, и по данным их клиники все случаи ХГ, вызванные HBV, у детей — исходы атипичных безжелтушных и, особенно, иннаппарантных форм болезни. В то же время, по их данным, формирование ХГ в исходе атипичных (безжелтушных) форм гепатита С отмечается в 20% случаев, тогда как при типичной легкой форме — в 44%, а среднетяжелой — в 75%.

В. Ф. Учайкин и Б. А. Святский (1998) подчеркивают, что хотя нет никаких сомнений в существовании лекарственных повреждений в печени, но все же по данным их клиники у детей практически не встречаются лекарственный ХГ и у всех детей с подозрением на лекарственный ХГ при углубленном обследовании удается выявить персистирующую вирусную инфекцию (гепатиты В, С, D и др.).

Патогенез

В. Ф. Учайкин и Б. А. Святский (1998) так кратко описывают узловое звено патогенеза ХГ:

- инфекция вирусами гепатитов С, В и дельта;
- длительная репликация вирусов на фоне повышенного специфического антителогенеза по отношению к вирусным антигенам (при сниженном синтезе интерферонов);
- генетически детерминированная слабость Т-клеточного иммунитета с дисбалансом иммунорегуляторных субпопуляций за счет более значительного снижения функции Т-супрессоров;
- дефицит макрофагальной активности;
- действие эффекторных клеток на мембраны гепатоцитов с экспрессированными вирусными антигенами, а также печеночно-специфический липопротейн;

- активация в печени перекисного окисления липидов и лизосомальных протеиназ;
- включение печени в аутоиммунный процесс;
- дополнительное значение могут иметь нарушения внутрипеченочной гемодинамики, а также нарушение микроциркуляции, вследствие чего развивается состояние внутрипеченочной гипоксии.

В печени по мере развития болезни имеют место:

- 1) прогрессирующая деструкция паренхимы, сопровождающаяся гибелью гепатоцитов, воспалительными и иммунопатологическими изменениями в мезенхиме;
- 2) уменьшение кровенаполнения и расстройство микроциркуляции;
- 3) нарушение функции неповрежденных инфекцией гепатоцитов;
- 4) холестаза. Первичным в хронизации вирусов гепатита может быть неврит с последующим фиброзом нервных сплетений печеночной артерии, развивающимся под влиянием вирусной инфекции (В. Г. Акопян).

В то же время, у части больных с активным ХГ обнаруживают иммунопатологические, аутоиммунные реакции с гиперпродукцией иммуноглобулинов G, аутоантителами к гладким мышцам, базальной мембране кожи, митохондриям печени, антиядерными антителами. Этот вариант ХГ называют люпоидным (аутоиммунным) ХГ, приближающимся по патогенезу к диффузным заболеваниям соединительной ткани — коллагенозам. Только у 10–20% таких больных находят HB_sAg, но нередко имеется дисбаланс разных субпопуляций Т-системы.

Аутоиммунный ХГ — прогрессирующее воспалительное заболевание печеночной ткани неизвестной этиологии, характеризующееся наличием различных аутоантител разной специфичности в сыворотке крови (табл. 137) и гипергаммаглобулинемией. Аутоиммунный гепатит I типа ассоциирован с наличием у больного HLA — AI — B8 — DR3 или 4, а II типа — B14, DR3, C4A-DQ.

Классификация

Согласно рекомендации Всемирного конгресса гепатологов (октябрь 1994 г., Лос-Анжелес), различают:

Формы ХГ:

- 1) хронический вирусный гепатит с указанием вызвавшего его вируса (В, дельта, С, G, F) или отмечается, что вирус не идентифицирован;
- 2) аутоиммунный гепатит;

Таблица 137

Хронические заболевания печени с циркулирующими аутоантителами (Шерлок Ш. и Дули Дж., 2002)

Тип	Антитела				
	АНА (ДНК)	АГМА	LKM	РПА	АМА
I («люпоидный») аутоиммунный	+++	+++	–	++	–
IIa аутоиммунный	–	–	+++	–	–
IIb аутоиммунный с HCV	–	–	+	–	–
III аутоиммунный	+	+	–	++	–
Аутоиммунная холангиопатия	+++	+	–	–	–
Первичный билиарный цирроз	–	+-	–	–	+++

Примечания. АНА — антиядерные антитела; АМА — антимитохондриальные антитела; АГМА — антитела к гладкой мускулатуре (актину); LKM — антитела к микросомам печени и почек; РПА — растворимый печеночный антиген.

3) хронический токсический или лекарственно-индуцированный гепатит.

Активность ХГ:

- а) минимальная (превышение нормального уровня АлТ до 3 раз);
- б) умеренная (активность АлТ в сыворотке крови повышена до 10 раз);
- в) выраженная (уровень АлТ более чем в 10 раз превышает нормальный);
- г) неактивный гепатит.

В основе оценки степени активности лежит, прежде всего, определение *выраженности морфологических изменений:*

- а) перипортального некроза с наличием мостовидных некрозов;
- б) внутридольковой дегенерации,
- в) воспаление в портальных трактах.

При минимальной степени активности перипортальные ступенчатые некрозы ограничены перипортальной зоной, поражается лишь часть портальных трактов, при умеренной активности вовлечены все портальные тракты, при выраженной активности некрозы проникают внутрь долек, возникают сливные мостовидные некрозы.

Стадии ХГ:

- 1) слабовыраженный перипортальный фиброз;
- 2) умеренный фиброз с портопортальными септами;

- 3) выраженный фиброз с портоцентральными септами;
- 4) нарушение дольковой структуры;
- 5) формирование цирроза печени.

Фазы развития вируса (при вирусном ХГ):

- а) репликации;
- б) интеграции.

Клиническая картина

При ХГ с *минимальной и умеренной активностью* дети жалуются на утомляемость после уроков, вечерами, слабость, вялость, раздражительность, плохой сон, головные боли, тошноту, пониженный аппетит, отвращение к жирной пище, неустойчивый стул с тенденцией к запору, боли в животе, неприятный запах изо рта. Боли в животе (обычно в правом подреберье) возникают после еды, физической нагрузки.

При осмотре находят увеличенную, несколько уплотненную печень, у части детей — увеличенную селезенку, реже — преходящую желтуху, кожные геморрагии, бледность кожи и слизистых оболочек, субфебрилитет, похудание, телеангиэктазии, печеночные ладони (гиперемия тенара и гипотенара). У большинства больных обнаруживают болезненность при пальпации края печени, а также при надавливании в области проекции поджелудочной железы (точка Мейо—Робсона).

В крови обнаруживают гиперферментемию (наиболее типично повышение активности АлТ, АсТ), реже — умеренную гипербилирубинемия и другие признаки нарушений функции печени. Вялотекущее обострение может длиться месяцами и годами. В то же время, у ряда детей никаких жалоб нет (малосимптомный вариант), и болезнь проявляется лишь в гепатомегалии, умеренной спленомегалии, печеночной гиперферментемии.

При ХГ с *выраженной активностью* с преимущественно печеночными проявлениями характерно сочетание симптомов астеновегетативного синдрома (утомляемость, недомогание, слабость, нарушение сна, головные боли, потливость, субфебрилитет, плохой аппетит, артериальная гипотензия), диспептических явлений (тошнота, отрыжка, рвота, неустойчивый стул), болей в животе (чаще в правом подреберье) и признаков малой печеночной недостаточности (сонливость или бессонница, преходящая желтуха, геморрагический синдром, тремор рук, сосудистые пятна и ангиомы, рубиновые точки на коже, печеночные ладони, анемия, миокардиопатия). Печень увеличена, пальпация ее края болезненна, может быть умеренная спленомегалия. В крови находят выраженную диспротеинемию с гипергаммаглобулинемией, значительное повышение активности трансаминаз, глутаматдегидрогеназы и других печеночных ферментов, признаки нару-

шения пигментообразовательной, углеводной и других функций печени. В период ремиссии клинические и лабораторные признаки активности процесса не исчезают.

Холестаз при ХГ у детей встречается редко. Основными клиническими симптомами являются желтуха и зуд, который иногда предшествует желтухе. Мы наблюдали больную с врожденным гепатитом, у которой зуд появился за несколько лет до возникновения желтухи. Причиной зуда является повышение в крови уровня желчных кислот. В частности, у нашей больной их концентрация в крови превышала нормальную в 5 раз. У нее отмечались отставание в физическом развитии, кожные покровы грязно-серого цвета, умеренная гепатомегалия. Желтуха у больных может быть непостоянной. У детей холестатический гепатит практически неизбежно переходит в билиарный цирроз печени.

Аутоиммунный ХГ протекает как активный хронический гепатит с выраженной гипергаммаглобулинемией, очень высоким уровнем IgG и какими-либо внепеченочными иммунопатологическими (аутоиммунными) расстройствами: аутоиммунным тиреоидитом, неспецифическим язвенным колитом, синовитами, диффузным токсическим зобом, артралгиями или артритами, легочными инфильтратами, эритемами, гемолитической анемией, тромбоцитопенической пурпурой, поражениями сердца и др. Сравнение основных вариантов ХГ приведено в табл. 138.

Таблица 138

Хронический активный гепатит: сравнение трех основных типов
(Шерлок Ш. и Дули Дж., 1999)

Признаки	Аутоиммунный гепатит I типа	Гепатит В	Гепатит С
Преобладающий пол	Женский	Мужской	Распределение по полу одинаковое
Преимущественный возраст	15–25 лет. Период мено- паузы	Старше 25 лет. Новорож- денные	Все возрастные группы
HBsAg в сыворотке	Отсутствует	Выявляют	Отсутствует
Сывороточные HCV-антитела	Отсутствует	Отсутствует	Выявляют
Аутоиммунное заболевание	Часто	Редко	Иногда
Повышение уровня сывороточ- ного γ -глобулина	Выраженное	Умеренное	Умеренное
Антитела к гладким мышцам и антинуклеарному фактору	Высокий титр (70%)	Низкий титр или отсутст- вуют	Низкий титр или отсут- ствуют
Риск первичного рака печени	Низкий	Высокий	Высокий
Ответ на лечение кортикосте- роидами	Хороший	Плохой	Плохой

Лекарственные поражения печени у детей развиваются реже, чем у взрослых. Риск лекарственных поражений увеличивается при полифармакотерапии. Различают две группы лекарственных гепатопатий:

- 1) предсказуемые (препараты, оказывающие заведомо гепатотоксическое действие в высоких дозах);
- 2) идиопатические (факультативные).

К первой группе препаратов, приводящих к дозозависимым поражениям печени, относят ацетаминофен (парацетамол) при приеме его в дозах 140 мг/кг массы тела, метотрексат, 6-меркаптопурин, вальпроовую кислоту и др., которые оказывают прямое повреждающее действие на печень (повреждение мембран гепатоцитов, денатурация белков, образование реактивных метаболитов и др.).

Вторая группа препаратов не обладает дозозависимостью и повреждение печени происходит лишь у некоторых лиц, у которых возникают необычные метаболиты, образующие комплексный антиген с тканевыми макромолекулами с последующей иммунопатологической реакцией, нередко с внепеченочными проявлениями гиперчувствительности: лихорадка, кожные сыпи, артралгии и др.

Условно выделяют три группы токсических гепатопатий:

- 1) функциональные нарушения печени (транзиторные гипербилирубинемии, повышение активности трансаминаз и др.);
- 2) изменения, напоминающие вирусный гепатит (имеются признаки цитолиза гепатоцитов, холестаза);
- 3) гранулематозный гепатит и нарушение внутрипеченочной циркуляции.

При гепатитоподобных реакциях отмечают боли в животе, лихорадку, увеличение печени, появление желтухи, темной мочи, повышение активности трансаминаз (в 2–5 раз по сравнению с нормой), уровня γ -глобулина в сыворотке крови. К препаратам, вызывающим поражение печени с преобладанием цитолиза, относят некоторые антибиотики (тетрациклин, рифампицин, меронем, оксациллин, ампициллин, карбенициллин), диуретики (тиазиды, фуросемид, этакриновая кислота), общие анестетики (фторотан, хлороформ), парацетамол, индометацин, салицилаты, вальпроат натрия, цитостатики (азатиоприн, лейкеран, метотрексат, 6-меркаптопурин), противотуберкулезные препараты (ПАСК, изониазид) и др. Гепатотоксический эффект с доминированием холестаза может быть вызван антибактериальными (эритромицин, нитрофураны), психотропными (аминазин, диазепам, мефротан), гормональными препаратами (неробол, дианабол, метилтестостерон). У таких детей могут появиться зуд, слабость,

диспептические расстройства, гепатомегалия, желтуха. Гепатитоподобные поражения (токсические гепатопатии) у детей могут быть при отравлениях (в частности, бледной поганкой, инсектицидами), наследственных аномалиях обмена (фруктоземия, тирозиноз, галактоземия и др.). Иногда у детей на лекарства возникают токсикоаллергические реакции разной тяжести вплоть до тяжелых токсикодермий (синдромы Стивенса — Джонсона, Лайелла). При лечении сульфаниламидами, пенициллинами, наркозе фторотаном у детей очень редко развиваются поражения печени в виде гранулематозного гепатита, которые характеризуются внутрипеченочным холестазом, лихорадкой, гепатоспленомегалией. Гранулематозный гепатит может быть проявлением микоза, туберкулеза. Диагностируют его при гепатобилисцинтиграфии, биопсии печени, хотя подозревают по данным ультразвукового исследования печени.

Диагноз

ХГ следует диагностировать на основании комплексного обследования больного:

- 1) биохимического;
- 2) вирусологического;
- 3) иммунологического;
- 4) морфологического;
- 5) оценки состояния портальной гемодинамики.

Активность ферментов сыворотки крови может указывать на нарушение целостности цитоплазматической мембраны гепатоцитов (повышение активности АсТ, АлТ, фруктозомоно- и фруктозодифосфатальдотаз и др.) и их митохондрий (повышение активности глутаматдегидрогеназы, урокиназы) или повреждение лизосом (рибонуклеаза, лейцинаминопептидаза, катепсины), а также свидетельствовать о дефекте секреторной (понижение активности холинэстеразы) или экскреторной функции печени (повышение активности щелочной фосфатазы). Степень повышения активности митохондриальных и лизосомальных энзимов коррелирует с тяжестью поражения печени.

Пигментный обмен при ХГ может быть нарушен вследствие:

- 1) расстройства процессов конъюгации и выделения билирубина (паренхиматозный компонент желтухи);
- 2) обтурации желчных путей (механический компонент желтухи);
- 3) повышенного разрушения эритроцитов (гемолитический компонент желтухи).

Для обострения ХГ типично повышение уровня ДГБ, хотя при выраженных аутоиммунных расстройствах с наличием гемолитической анемии, снижением захвата билирубина гепатоцитом из крови может отмечаться и подъем НБ. Для паренхиматозной желтухи типична также билирубинурия, на что указывает темно-бурая окраска мочи и положительная реакция мочи на желчные пигменты. При нарастании и обратном развитии желтухи может быть и повышенная уробилинурия. При гемолитическом компоненте желтухи наряду с непрямой гипербилирубинемией имеются ретикулоцитоз, повышение уровня карбоксигемоглобина и низкий уровень гаптоглобина в сыворотке.

Снижение белоксинтезирующей функции печени выявляют по гипоальбуминемии, уменьшению концентрации протромбина и других факторов свертывания крови, зависящих от витамина К (VII, IX, X), а также I, V факторов, трансферрина, церулоплазмينا, гаптоглобина и др. Воспалительный процесс в печени, активация ее ретикулогистиоцитарной системы приводят к диспротеинемии с повышением уровня α_2 -, β - и γ -глобулинов, патологическим величинам осадочных проб.

Липидный обмен также может быть нарушен при ХГ, о чем свидетельствует увеличение в сыворотке крови содержания фосфолипидов, уменьшение уровня холестерина и особенно его эфирсвязанной фракции. Холестатические желтухи сопровождаются гиперлипидемией и гиперхолестеринемией.

Для выявления недостаточности регуляционной функции печени в углеводном обмене лучше всего провести пробу Бауэра: после нагрузки галактозой (0,5 г на 1 кг массы тела per os) выделение галактозы с мочой за 12 ч не превышает 8%, а у больных хроническим гепатитом оно значительно больше, так как нарушена утилизация галактозы.

О нарушении поглощательной и выделительной функции печени судят также по пробе с нагрузкой радиоактивным золотом (рис. 57, 58).

Морфологическая оценка состояния печени может быть произведена с помощью безвредного метода исследования ультразвуковой эхографии или сканирования с радиоактивными изотопами, компьютерной томографии, ЯМР, лапароскопии. При обнаружении диффузного поражения печени с помощью этих методов показана пункционная биопсия печени.

При гистологическом исследовании печени в случае ХГ с умеренной активностью выявляют сохранение архитектоники печеночной дольки, умеренные дистрофические изменения печеночных клеток (как правило, гидрическая дегенерация, баллонизирующие гепатоциты), ограниченную лимфогистиоцитарную инфильтрацию и умеренный очаговый фиброз портальных полей.

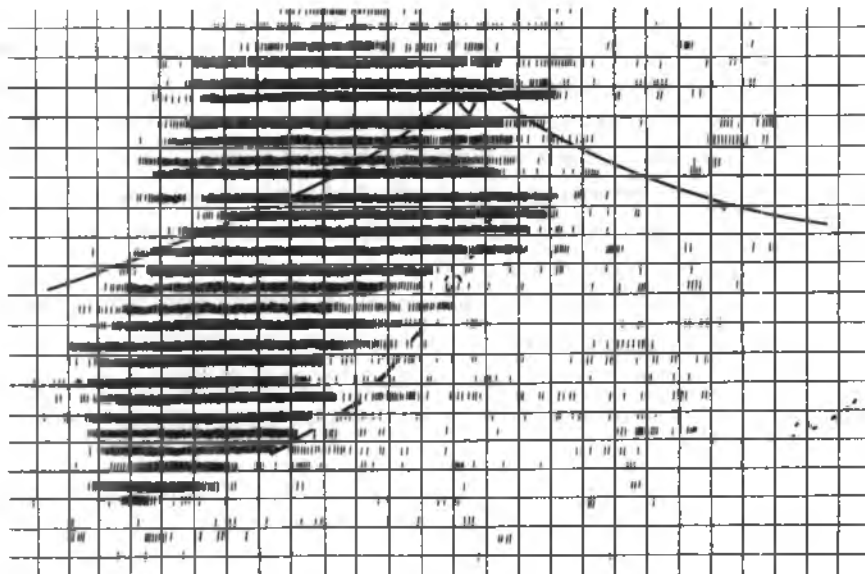


Рис. 57. Скенограмма печени больного 11 лет после введения 100 мкКи ^{198}Au .

Изображение печени увеличено в размерах, распределение изотопа равномерное. Отсутствие накопления изотопа в селезенке свидетельствует об отсутствии портальной гипертензии. Картина хронического гепатита.

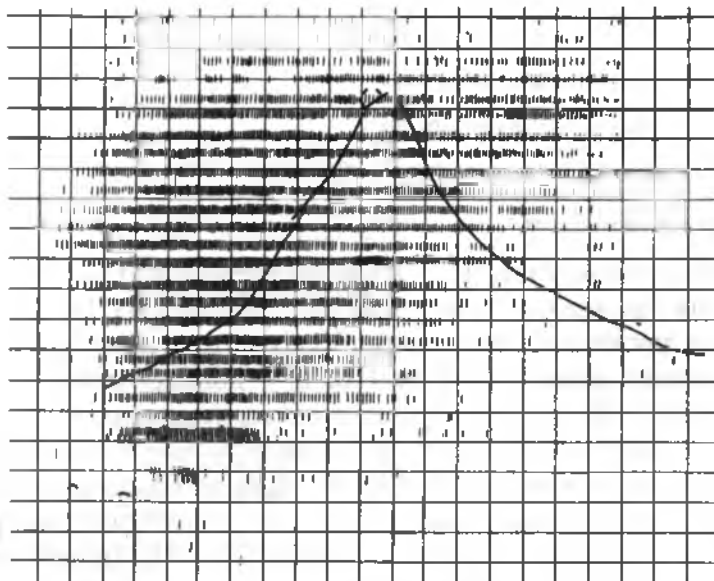


Рис. 58. Скенограмма печени больной 14 лет после введения 100 мкКи ^{198}Au .

Изображение печени увеличено в размерах, распределение изотопа неравномерное. Изотоп захватывается увеличенной селезенкой. Цирроз печени с портальной гипертензией.

Значительно тяжелее поражение печени при ХГ с выраженной активностью: нарушение целостности пограничной пластинки, обширные деструктивно-некротические изменения в паренхиме вплоть до мостовидных некрозов, нарушения строения печеночных долек, лимфоидная инфильтрация перипортальных полей, которая распространяется внутрь печеночных долек; из соединительнотканых тяжей образуются интралобулярные перегородки, приводящие к сближению портальных трактов. Вместе с тем, узловая перестройка паренхимы отсутствует.

Для гистологической картины пораженной печени при люпоидном гепатите характерны выраженная инфильтрация плазматическими клетками и лимфоцитами портальных полей, диффузный фиброз с нарушением архитектоники печеночной дольки, близкие к постнекротическому циррозу печени.

Вирусологические исследования ХГ направлены на обнаружение в крови больного HB_sAg, HB_eAg, HB_cAg и антител к ним (табл. 139).

Таблица 139

Серологические маркеры вирусов гепатита

Вирус	Серологические маркеры
HAV	HAV Ab IgG, HAV Ab IgM*, HAV РНК*
HBV	HB _s Ag, HB _s Ab, HB _e Ag*, HB _e Ab, HB _c Ab IgM*, HB _c Ab IgG, HBV ДНК*
HCV	HCV Ab IgG, HCV Ab IgM*, HCV РНК*
HDV	HDV Ab IgG, HDV Ab IgM*, HDV РНК*
HEV	HEV Ab IgG, HEV Ab IgM*, HEV РНК*

* Маркеры репликации.

ДНК, HBV, а также РНК HCV, HDV, HEV выявляют в крови или в биоптате печени с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР), а антигены (Ag) вирусов, также как и антитела (antibody — Ab) к ним (IgG, IgM) — иммуноферментного анализа (ИФА). HB_sAg — поверхностный антиген вируса гепатита В, HB_eAg — антиген сердцевинки нуклеопротеид этого вируса, HB_cAg — отщепляется от HB_eAg и обнаруживается в крови, являясь маркером репликации вируса. При ОГВ HB_sAg и HB_eAg выявляют в крови больного в середине инкубационного периода и исчезают из крови в течение первого месяца желтушного периода ОГВ (HB_eAg исчезает на 1–2 нед раньше, чем HB_sAg). Обнаружение HB_sAg через 2 мес от начала желтушного периода, как правило, доказательство наступления фазы хронического вирусоносительства HBV. Наиболее надежным маркером ОГВ являются HB_c-IgM, и отсутствие HB_c-IgM у больных с острым гепатитом

надежно исключает НВ-вирусную этиологию заболевания. Анти-НВс-IgG сохраняются у больного всю оставшуюся жизнь.

Согласно данным клиники В. Ф. Учайкина (1998), у детей при ХАГ достоверно чаще выявляют дельта-инфекцию и HCV-инфекцию по сравнению с ХПГ. Среди 49 больных с ХГ, вызванным HCV-инфекцией, только у 9 (18%) был диагностирован ХПГ, у 10 (20,4%) — ХАГ и 30 (61,2%) — ХАГ с морфологическими признаками цирроза печени.

Трактовка результатов серологических и других исследований больных ХГ представлена в табл. 140.

Таблица 140

Трактовка результатов серологических и других исследований больных ХГ (Учайкин В.Ф., 1998)

Вид гепатита	Серологические маркеры	Степень активности*	Степень фиброзирования**
Хронический гепатит В	НВ _s Ag, ДНК HBV	Минимальная	Нет фиброза
Хронический гепатит D	НВ _s Ag, анти-HDV, РНК HDV	Низкая	Слабовыраженный фиброз
Хронический гепатит С	РНК HCV	Умеренная	Умеренный фиброз
Хронический гепатит G	РНК HGV	Выраженная	Выраженный фиброз
Аутоиммунный:			Цирроз
Тип I	Антитела к ядерным антигенам		
Тип II	Антитела к микросомам печени и почек		
Тип III	Антитела к растворимому печеночному антигену и печеночно-панкреатическому антигену		
Лекарственно-индуцированный	Нет маркеров вирусных гепатитов и редко обнаруживаются аутоантитела		
Криптогенный	Нет маркеров вирусного и аутоиммунного гепатитов		

* Устанавливают по результатам гистологического исследования ткани печени (система Knodell); ориентировочно — по степени активности АлТ и АсАТ (1,5–2 нормы — минимальная, 2–3 нормы — низкая, от 3 до 5 норм — умеренная, выше 5 норм — выраженная).

** Устанавливают на основании морфологического исследования печени; ориентировочно — по данным УЗИ.

Иммунологические исследования — оценка иммунного статуса больного и поиски антител к митохондриям и другим антигенам печеночных клеток, базальной мемbrane кожи, ДНК, гладким мышцам. При ХГ у больного в крови обычно нерезко повышены уровни иммуноглобулинов А и G, но при выраженной активности ХГ — уровень IgG очень высок. Количество Т-лимфоцитов-супрессоров нормально при ХГ с HB_sAg, но уменьшено при аутоиммунном варианте. Длительная HB_eAg-емия — фактор риска гепатомы.

А. Г. Рахманова и соавт. (1997) предлагают следующие критерии оценки тяжести хронического вирусного гепатита с аутоиммунным синдромом (табл. 141).

Таблица 141

**Оценка тяжести ХГ с аутоиммунным синдромом
(основной симптомокомплекс)**

Степень тяжести	Астено-вегетативный синдром	Артралгии	Внепеченочные проявления	Активность АлТ	Антитела к гладкой мускулатуре	Антитела к печеночным клеткам	Альбумино-глобулиновый коэффициент (норма выше 3,0)
I	+	±	+	В 2 раза выше нормы	+	+	2,5
II	++	++	++	В 3–5 раз выше нормы	++	++	2,4–2,0
III	+++	+++	+++	Более чем в 5 раз выше нормы	+++	+++	ниже 2,0

Дифференциальный диагноз

ХГ прежде всего дифференцируют от остаточных явлений острого гепатита А (ОГА).

Выздоровление при неосложненном ОГА, как правило, наступает через 12–16 нед, поэтому большинство детей, выписывающихся из больницы после перенесенного гепатита, нельзя считать полностью здоровыми, так как у них имеются либо отклонения лабораторных данных, либо нарушения общего состояния. Дети жалуются на общую слабость и быструю утомляемость, головную боль, иногда на боли в суставах, пониженный аппетит, тошноту, рвоту, боли в правом подреберье, неустойчивый стул. При объективном обследовании отмечают умеренное увеличение печени, изредка небольшую желтушность кожи и склер; всегда выявляют нерезко выраженное нарушение функционального состояния печени. У некоторых детей

в клинической картине преобладает астенодиспептический синдром, у других — явления желтухи, у ряда больных — лишь увеличение печени, причем дети с увеличением печени могут не предъявлять никаких жалоб, а при лабораторном исследовании обнаруживают достаточно хорошее функциональное состояние. В таких случаях говорят об излечении с анатомическим дефектом вследствие развития очагового фиброза в печени. Функциональная гипербилирубинемия после перенесенного ОГА может сохраняться несколько месяцев (иногда даже лет) без нарушений общего состояния ребенка и функциональных проб печени. ОГА не переходит в ХГ и цирроз печени. Если по клинико-эпидемиологическим данным диагноз эпидемического гепатита бесспорен и у больного по окончании острого периода даже через год отмечается упомянутая выше симптоматика, но у него не обнаружены HB_sAg , HB_eAg , HB_cAg и (или) антитела к ним, то необходимо диагностировать остаточные явления ОГА. Отличить ХГ от цирроза печени можно лишь при морфологическом исследовании (ультразвуковое сканирование, компьютерная томография, радиоизотопное сканирование, биопсия) в сочетании с анализом динамики клинико-лабораторных данных.

Дифференцируют ХГ и с наследственными пигментными гепатозами, и с обменными заболеваниями печени (см. ниже).

Прогноз

Исход ХГ зависит от его формы и активности, систематичности терапии препаратами интерферона. При умеренной активности ХГ чаще наблюдается стабилизация процесса с репаративной динамикой и последующим выздоровлением. Могут отмечаться периодические обострения без морфологических признаков прогрессирования заболевания. Наиболее неблагоприятными исходами ХГ являются переход в цирроз и прогрессирование заболевания с развитием печеночной недостаточности. Такие исходы чаще встречаются при ХГ с высокой степенью активности (в 50% случаях).

Профилактика

Согласно рекомендациям ВОЗ, активной иммунизации против гепатита В подлежат лица с высоким риском развития инфекции:

- новорожденные от матерей, больных ОГВ или носительниц HB_sAg (вводят вакцину в первые 12 часов после рождения вместе со специфическим иммуноглобулином против гепатита В);
- медицинские работники гемодиализных и гематологических отделений, а также лица, имеющие непосредственный контакт с кровью больных, студенты медицинских институтов и средних медицинских учебных заведений до начала производственной практики;

- члены семьи больного ХГ или носителя НВ_sAg;
- лица, проживающие в районах с высоким (8–15% и более) уровнем носительства НВ_sAg среди населения;
- туристы, отъезжающие в эпидемиологически неблагополучные районы;
- подростки, начавшие беспорядочную половую жизнь;
- пациенты гемодиализных отделений;
- больные с заболеваниями крови, получающие гемотрансфузии или препараты крови;
- наркоманы, вводящие препараты внутривенно;
- все новорожденные, если число носителей НВ_sAg превышает 2%;
- контактные с больным ОГВ, если их предварительно не иммунизировали против ГВ или если они не перенесли ОГВ (вводят вакцину вместе со специфическим иммуноглобулином против гепатита В).

Приказом Минздравмедпрома РФ № 375 от 18.12.97 г. в прививочный календарь введена профилактическая прививка — против гепатита В. В России разрешены к применению 4 вида вакцин: отечественная рекомбинантная вакцина против гепатита В фирмы Комбиотех ЛТД и 3 коммерческие зарубежные вакцины: НВVax II фирмы Мерк Шарп и Доум, Энджерикс-В фирмы Смит Кляйн Бичем, Рес-НВ_sAg производства Республики Куба. Новорожденным и детям до 10 лет включительно вводят 10 мкг (0,5 мл) одной из вакцин: Комбиотех ЛТД, Энджерикс-В, Рес-НВ Ag или 2,5 мкг (0,25 мл) вакцины НВVax II. Дозу последней вакцины увеличивают до 0,5 мкг (0,5 мл) в случае вакцинации детей, родившихся у матерей-носительниц НВ_sAg (одновременно в другое место вводят 0,5 мл специфического иммуноглобулина против гепатита В). При использовании первых трех вакцин детям старше 10 лет и взрослым вводят дозу 20 мкг (1,0 мл), а при использовании вакцины НВV ax II детям 11–19 лет вводят дозу 5 мкг (0,5 мл), лицам старше 20 лет — 10 мкг (1,0 мл).

Первую вакцинацию против гепатита В проводят здоровым новорожденным, родившимся у здоровых родителей, перед прививкой БЦЖ в первые 24 часа жизни ребенка, вторую через 1 мес и третью в 6 мес жизни с прививкой АКДС. Еще раз подчеркнем, что новорожденным от матерей-носителей НВ_sAg первую вакцинацию проводят в первые 12 часов жизни со специфическим иммуноглобулином, а далее без него в 1,2 и 12 мес. К сожалению, из-за возникновения мутантных форм НВV (самая распространенная мутация заключается в прекращении синтеза НВеAg) вакцинация против гепатита В может быть неэффективной (по различным данным от 2 до 40%). Вакцины против гепатитов С, D, E, G, F не созданы.

ЖИРОВОЙ ГЕПАТОЗ

Синонимами названия заболевания являются: жировая дистрофия печени, жировая печень, жировая инфильтрация печени. Жировой называют печень, более 5% массы которой составляет жир, преимущественно в виде триглицеридов. Учитывая полиэтиологичность болезни, несомненно, что для ее возникновения необходимо наследственное предрасположение, суть которого не ясна.

Этиология

Избыточное отложение жира чаще всего связано с перегрузкой диеты жирами и углеводами при недостатке белка, который содержит липотропные вещества, метионин, холин, витамин В₁₂. К жировой дистрофии печени могут привести: ожирение, хронические заболевания желудочно-кишечного тракта (особенно хронические панкреатиты, энтероколиты, целиакия), квашиоркор, илеоюноанастомоз, длительное парентеральное питание, сахарный диабет (при лечении недостаточными дозами инсулина), отравления (например, грибами, нафталином, ДДТ), хронические инфекции (туберкулез), нефроз и длительное, избыточное применение некоторых лекарств (ацетилсалициловая кислота, аминазин, ПАСК, барбитураты, метилурацил, анаболические стероиды, глюкокортикоиды, витамин А, оротовая кислота, вливания жировых эмульсий и такие антибиотики, как левомецитин, тетрациклины). Жировая инфильтрация может быть следствием болезней накопления триглицеридов, абеталипопротеинемии, гликогенозов, гиперлипидемий, галактоземии, фруктоземии, муковисцидоза. Увеличенная печень с нарушением соотношения между холестерином и липидами печени (жировая дистрофия печени) может наблюдаться при болезни Вольмана, холестеринозе. У взрослых жировая печень — типичное проявление алкоголизма.

Патогенез

Согласно Ш. Шерлок и Дж. Дули (1999), предполагают 4 механизма накопления жира в печени:

- Увеличение поступления жира или жирных кислот с пищей.
- Усиление синтеза или угнетение окисления жирных кислот в митохондриях.
- Нарушение выведения триглицеридов из гепатоцитов.
- Избыточное количество углеводов, поступающее в печень, может подвергаться преобразованию в жирные кислоты.

Если обычно в печени содержится 2–4% жира от ее сухого веса, то при жировом гепатозе количество жира возрастает до 10–15 и более процентов.

Микроскопически выявляют накопление жировых вакуолей различной величины со смещением к периферии органелл клетки. При крупноподпечной жировой дистрофии размер гепатоцитов увеличивается в 2–3 и более раз. Гистохимически идентифицируют триглицериды. При специфических липидозах выявляют: при болезни Ниманна—Пика — сфингомиелинлипиды, болезни Гоше — цереброзидлипиды.

Клиническая картина

Жировая дистрофия может ничем не проявляться, кроме гепатомегалии. Все функции печени длительное время остаются ненарушенными. Однако у некоторых больных могут отмечаться боли в правом подреберье, диспепсические расстройства, повышенная утомляемость, вздутие живота, гепато- и спленомегалия, субиктеричность склер и кожи, реже — кровоточивость десен. Иногда жировой гепатоз сочетается с гемолитической анемией (синдром Циве), и лишь в этом случае отмечают увеличение селезенки. Клиренс бромсульфалеина замедлен.

В крови выявляют повышение общего уровня липидов (триглицеридов, холестерина, фосфолипидов, жирных кислот). На сканограмме печени — диффузная гепатомегалия, при УЗИ — помимо увеличения размеров печени, отмечают множественные мелкие, средней плотности, диффузно-расположенные эхосигналы. Такие же эхосигналы наблюдают и при отложении в печени гликогена. Решающее значение в диагнозе имеет биопсия печени.

Диагноз и дифференциальный диагноз

При УЗИ эхогенность печени может быть нормальной или повышенной. Эти изменения трудно отличить от усиления эхогенности при фиброзе или циррозе. При КТ выявляют снижение коэффициента поглощения. Полезны для диагностики и результаты магнитно-резонансной томографии. Лучшим методом диагностики жировой печени является биопсия. Последовательно исключают различные первичные и вторичные гепатомегалии, перечисленные в начале главы.

Информацию о наследственных сфинголипидозах, гликогенозах, пигментных гепатозах см. в главе 18. Если у больного имеются ксантомы (на коже конечностей, туловища, век, глазном дне, сухожилиях и др.), желтая окраска складок ладоней, а в родословной регистрируют лиц, умерших в раннем возрасте от инфарктов, инсультов, то необходимо думать о генетических дефектах метаболизма липидов (табл. 142).

Однако типичным для наследственных гиперлипопропротеидемий является клиническое проявление на 3–4-м десятилетиях жизни.

Таблица 142

**Моногенно обусловленные дефекты обмена липопротеидов
(Бочков Н. П. и соавт., 1984)**

Название болезни	Тип наследования	Изменяющийся липопротеид, характер изменения липидов	Первичный биохимический дефект
Семейная гиперлипопротеидемия, тип I	АР	Гиперхиломикронемия, гипертри-глицеридемия	Недостаточность триацетил-глицероллипазы
Семейная гиперлипопротеидемия, тип II			
семейная гиперхолестеринемия, тип II ^а	АР	ЛПНП — холестерин повышен	Недостаточность клеточных рецепторов к ЛПНП
семейная гиперхолестеринемия, тип II ^б	АР	Гиперхолестеринемия (также у гетерозигот) ЛПНП + ЛПОНП, гиперхолестеринемия, гипертри-глицеридемия	Изменения в структуре ЛПНП
Семейная дисбеталипопротеидемия тип III	АР	Появление в плазме β-ЛПОНП, гиперхолестеринемия, гипертри-глицеридемия	Аномалия апопротеина Е, низкое связывание их печенью
Семейная гипертриглицеридемия, тип IV	АД	ЛПОНП, гипертриглицеридемия	Неясен
Абеталипопротеидемия	АР	Отсутствие хиломикронов и ЛПОНП (у гомозигот)	Неясен
Гипобеталипопротеидемия	АД	ЛПНП, низкое содержание	Неясен
Танжерская болезнь (семейная недостаточность ЛПВП)	АР	ЛПВП, низкое содержание; изменение состава	Неясен
Семейная недостаточность холестеринлецитин-ацетил-трансферазы	АР	Холестерин и лецитин, повышенное содержание	Недостаточность холестерин-лецитин-ацетилтрансферазы

Примечание: ЛПНП — липопротеиды низкой плотности; ЛПОНП — липопротеиды очень низкой плотности; ЛПВП — липопротеиды высокой плотности; АР — аутосомно-рецессивный; АД — аутосомно-доминантный.

Болезнь Вольмана — наследственное заболевание, обусловленное дефектом кислой липазы лизосом, клинически выявляется у детей первых недель жизни, у которых отмечаются рвота, понос, быстро приводящие к гипотрофии. Живот увеличен из-за больших размеров печени и селезенки. Характерными являются вакуолизированные лимфоциты в периферической крови, пенистые клетки в костном мозге, кальцификаты в надпочечниках. Прогноз неблагоприятен, дети умирают на первом году жизни. Ген локализован на 10q24–q25.

Лечение

Назначают печеночный стол (№ 5 по М. И. Певзнеру), увеличивают в рационе квоту полноценного животного белка за счет творога и тощего мяса, но уменьшают количество жира. До 15% суточного количества жиров должно вводиться за счет растительных — кукурузное, подсолнечное масло.

Для увеличения адсорбции жира в кишечнике назначают холестирамин: детям дошкольного возраста 2–3 г в сутки, школьного возраста — 3–4,5 г в сутки. Препарат дают между приемами пищи в течение 3–6 мес. Показаны желчегонная терапия (по 2 нед в месяц), а также месячные курсы одного из липотропных препаратов: Эссенциале по 300 мг 2 раза в день дошкольникам и по 300 мг 3 раза в день детям школьного возраста; липоевая кислота 0,012 г 2 раза в день или липамид (по 0,025 г 2 раза в день), Силимарин, Гепабене, Гепатофальк, витамин В₁₂ — по 50 мг 2 раза в сутки. Периодически проводят парентеральные курсы лечения витаминами В₆ и В₁₂, экстрактов и гидролизаторов печени (сирепар по 2 мл внутримышечно детям школьного возраста, 20 инъекций на курс). Конечно, принципиально важно выявить причину и активно влиять на нее, отменяя, в частности, все потенциально гепатотоксичные препараты.

Прогноз

В принципе зависит от причины жирового гепатоза и возможности ее устранения. Возможен исход в цирроз печени.

Синдром Рея

Синдром Рея — острое заболевание, описанное в 1963 г., характеризующееся тяжелой энцефалопатией в сочетании с жировой дегенерацией печени и почек.

Этиология

Этиология не ясна, но, как правило, болезнь начинается после перенесенных вирусных инфекций — чаще ветряной оспы, гриппа А₂ или В. Указывают на провоцирующую роль лечения ацетилсалициловой кислотой (аспирин). В ряде стран установлена связь синдрома Рея с отравлением афлатоксином, варфарином, гипоглицином А, инсектицидами, множественными укусами шершней. Максимальная частота развития болезни — зимой с возрастным пиком у детей 6 лет, хотя болеют дети в возрасте от 3 мес до 12 лет.

Патогенез

Основным биохимическим отклонением от нормы у больных является гипераммониемия (более 300 при норме 20–50 мкмоль/л). Предрасположе-

ние к болезни заключается в нарушении цикла обмена мочевины (дефицит активности орнитинкарбамилтрансферазы и (или) карбамилфосфатсинтазы), что приводит к нарушению утилизации аммиака, превращения его в цитруллин. Возникающая при этом дисфункция митохондрий с недостатком выработки энергии, глюкозы имеет место и в печени, и в нейронах мозга. Цитотоксический отек мозга без каких-либо признаков воспалительной реакции — типичное проявление болезни.

Клиника

Через 3–5 дней после вирусной инфекции, чаще на фоне нормальной температуры тела, возникают повторные рвоты, тошнота. Желтуха обычно отсутствует, печень мягкая, умеренно увеличена. Одновременно с неукротимой рвотой могут появляться головная боль, раздражительность, тремор рук, возбуждение, вплоть до делирия, нарушения почерка. Клиническая картина по стадиям представлена в табл. 143.

Таблица 143

Клинические стадии синдрома Рея (Балистерери У. Ф., 1994)

Стадии	Симптомы в момент госпитализации
I	Обычно больной спокоен, летаргичен и сонлив; рвоты; лабораторные доказательства дисфункции печени
II	Глубокая летаргия, спутанность сознания , делирий, возбуждение, гипервентиляция, гиперрефлексия
III	Заторможенность, спутанность сознания, неглубокая кома , судороги (могут и не быть), декортикационная ригидность, но реакция зрачков на свет сохранена
IV	Судороги, глубокая кома, децеребрационная ригидность , отсутствие реакции зрачков на свет, фиксированные зрачки
V	Кома, утрата глубоких сухожильных рефлексов, остановки дыхания, фиксированные расширенные зрачки, вялость, децеребрация (интермиттирующая), изoeлектричная ЭЭГ

Неврологические симптомы быстро прогрессируют. Очаговой симптоматики обычно нет. При люмбальной пункции находят повышение внутричерепного давления, но другой патологии не отмечают.

Диагноз

Диагноз основан на данных клинической картины и обнаружении гипергаммонии; типичны также ацидоз, гипогликемия, повышение активности АлТ и АсТ, дефицит витамин-К-зависимых факторов свертывания крови, гипоцитруллинемия, высокий уровень в крови глутамина, аланина и лейцина, желчных кислот.

Лечение

Немедленная госпитализация в отделение реанимации. Терапия — поддерживающая. Инфузионная терапия с некоторым ограничением объема (в I–II стадии до $\frac{1}{2}$ от потребности) — 10–15% раствор глюкозы. При дефиците факторов свертывания крови — свежезамороженная плазма 10 мл/кг капельно внутривенно и витамин К (0,1 мл/кг) внутримышечно. Для борьбы с гипераммониемией назначают лактулезу 0,5 г/кг через назогастральную трубку и далее 0,25 г/кг каждые 6–12 ч до развития диареи, а также неомидин или метронидазол внутрь (на 5–7 дней). В ряде клиник с успехом применяют экстракорпоральные методы очистки крови: плазмаферез, гемосорбцию. У взрослых при печеночных гипераммониемиях с успехом применяли препарат Гепа — Мерца (L-орнитин и L-аспартат) в течение первых 7 дней внутривенно капельно по 40 мл (20 г орнитин-аспартат) в 500 мл изотонического раствора натрия хлорида (6–10 капель в минуту) и далее 14 дней внутрь по 18 г/сут (по 6 г 3 раза в день). С. Д. Подымова и соавт. (1996) у всех больных отмечали уменьшение симптомов энцефалопатии и уровня аммиака в крови. Действие препарата Гепа — Мерца на метаболизм аммиака обусловлено несколькими механизмами:

- 1) орнитин включается в цикл мочевины в качестве субстрата (на этапе синтеза цитруллина);
- 2) орнитин является стимулятором карбамилфосфатсинтетазы I (первого фермента цикла мочевины);
- 3) аспартат также включается в цикл мочевины (на этапе синтеза аргинин-сукцината);
- 4) аспартат служит субстратом для синтеза глутамина, участвуя в связывании аммиака в перивенозных гепатоцитах, мозге и других тканях.

Если больной находится во II стадии, ставят сосудистый и мочевого катетеры. Осмотически активные вещества назначают медленно внутривенно (сорбитол или маннитол в дозе 1 г/кг каждые 4–6 ч, доводя осмолярность артериальной крови до 320 мОсм/л). Решают вопрос о назначении седативных средств (фенобарбитал) и переводят на ИВЛ в режиме гипервентиляции. Необходим постоянный мониторинг за КОС, электролитами, осмолярностью, мочевиной и глюкозой крови, коагулограммой, диурезом.

Прогноз

В последние годы в лучших клиниках летальность достигает 5%, хотя средние приводимые цифры — 30%. Причиной смерти является чаще отек

мозга или внутричерепное кровоизлияние. У выживших детей возможна энцефалопатия, малая мозговая дисфункция. Рецидивы болезни Рея редки, хотя такие случаи описаны.

Профилактика

Не следует использовать ацетилсалициловую кислоту при вирусных инфекциях, особенно *гриппе и ветряной оспе, эпидемическом паротите*.

ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Термин «цирроз печени» образован от греческого слова *kirros* — рыжий в соответствии с цветом печени при патологоанатомическом исследовании и предложен в 1819 г. Р. Лаэннеком.

Под циррозом печени понимают всякий хронический воспалительный процесс в печени, который сопровождается гибелью и узловой пролиферацией паренхимы, а также реактивным разрастанием соединительной ткани. В результате этого происходит дезорганизация дольково-сосудистой архитектоники печени с появлением признаков портальной гипертензии, печеночно-клеточных и мезенхимально-воспалительных нарушений.

В отличие от цирроза (понятия клинико-анатомического) различают фиброз печени — очаговое разрастание соединительной ткани в результате реактивных и репаративных процессов при различных заболеваниях печени: абсцессах, инфильтратах, гуммах, гранулемах и др. Таким образом, фиброз является понятием анатомическим.

Классификация

Выделяют следующие типы цирроза печени.

I. По морфологическому признаку:

А. Макронодулярный (крупноузловой, постнекротический).

Б. Микронодулярный (портальный, септальный).

Г. Смешанный.

Д. Билиарный (на стадии формирования сходен с микронодулярным, но далее развивается внутрипеченочная обструкция за счет пороков развития внепеченочных желчных путей или без них).

II. По этиологическому признаку:

1) инфекционный (после острого гепатита В, С, В+D, G, ХГ, НГ, гораздо реже — после врожденного сифилиса, сепсиса, генерализованной цитомегалии);

- 2) обменный (наследственные ферментопатии: гепатолентикулярная дегенерация, гемохроматоз, дефицит α_1 -антитрипсина, галактоземия, гликогенная болезнь III, IV типов, непереносимость фруктозы, липидозы, тирозинемия);
- 3) вследствие обструкции желчных путей (атрезия внепеченочных желчных путей, киста холедоха, синдром Алажилля, дефицит α_1 -антитрипсина, болезнь Байлера, муковисцидоз);
- 4) застойный как следствие сердечно-сосудистой патологии (слипчивый перикардит, легочная гипертензия, болезнь Бадда — Киари, веноокклюзионная болезнь) и других видов внепеченочной блокады портального кровообращения;
- 5) алкогольный;
- 6) иммунопатологический (аутоиммунный);
- 7) индийский детский цирроз;
- 8) идиопатический, неклассифицированный (лекарственный — метотрексат и др., квашиоркор; язвенный колит и др.).

III. По клинико-функциональному признаку: стадия (начальная, сформированная, дистрофическая), фаза (неактивная, активная), течение (прогрессирующее, стабильное, регрессирующее), нарушение функции печени (отсутствует, легкое, тяжелое), портальная гипертензия (отсутствует, умеренная, выраженная), гиперспленизм (есть, нет).

Патогенез

Важнейшим звеном патогенеза цирроза являются нарушения кровообращения в печени и портальной системе в целом. Установлено, что на начальных этапах формирования цирроза, как и при хроническом гепатите, отмечается снижение кровообращения печени вследствие поражения вегетативных нервных образований печеночной артерии (и воротной вены), и отсюда — ее спазм. Затем возникают и затруднения оттока крови от синусоидов, образуются внутрипеченочные портокавальные шунты, артериопортальные анастомозы, артериализация портального кровотока (так называемый гидравлический затвор), перераспределение чревного кровотока в сторону селезенки, появляются внепеченочные портокавальные шунты, увеличивается нагрузка на правое сердце.

Согласно другой точке зрения, первичными в патогенезе цирроза являются:

- а) персистирование возбудителя (чаще вируса гепатита В или В+D, С, F, G) у лиц с особенностями иммунного ответа и (или) антигенного состава печени,
- в) аутоиммунные расстройства.

В таком случае прогрессирование процесса рассматривают так: некроз → узловая регенерация → перестройка сосудистого русла → ишемия паренхимы → некроз. Дельта-инфекция (вирус гепатита D) — важное звено патогенеза при наложении на вирус гепатита В или С.

По мнению ведущих гепатологов мира вирус гепатита С ответственен за развитие 90% инфекционных циррозов печени.

Согласно Ш. Шерлок и Дж. Дули (1999), некрозы вызывают определенные изменения печени; наиболее важные из них — коллапс печеночных долек, диффузное образование фиброзных септ и появление узлов регенерации. Независимо от этиологии некроза гистологическая картина при исследовании печени всегда одинаковая. Повреждение печени влечет за собой активацию звездчатых клеток печени, увеличение избыточного внеклеточного матрикса, который содержит коллаген I и III типов (в норме соединительнотканый матрикс печени содержит коллаген IV типа), образующий фибриллы, а также протеогликаны, фибронектин, гиалуроновую кислоту и другие глюкоконъюгаты. Ш. Шерлок и Дж. Дули (1999) обращают внимание на важную роль в патогенезе образования фиброзной ткани при циррозе разрушения белков матрикса металлопротеиназами, капилляризации синусоидов пространства Диссе и отсюда стенозирования синусоидов и портальной гипертензии, в узловой регенерации печени — активации синтеза в печени провоспалительных цитокинов (ФНО- α , ИЛ-1, ИЛ-6, эпидермальный фактор роста, трансформирующие факторы роста α и β). Цитокины образуются при участии моноцитов и макрофагов, активированных эндотоксином, выделяющимся в кишечнике. Эндотоксемия при циррозе обусловлена повышением проницаемости стенки кишечника и подавлением активности клеток Купффера, которые, поглощая эндотоксин, обезвреживают и удаляют его. Цитокины обуславливают некоторые системные проявления цирроза, например, лихорадку и анорексию. ФНО- α , ИЛ-1 и интерферон- α усиливают синтез жирных кислот, вследствие чего развивается жировая инфильтрация печени.

У больных циррозом печени в основном вследствие снижения ее глюкоронилконъюгационной функции нарушается обмен гормонов и развивается гиперальдостеронизм (важный фактор патогенеза асцита и отеков у больных), увеличивается в крови содержание эстрогенов и андрогенов (с этим связывают наблюдающиеся у больных гипогонадизм, гинекомастию, появление сосудистых звездочек). Постепенно нарастают: истощение глюкортикоидной функции надпочечников, нарушения функции поджелудочной железы, почек.

Портальная гипертензия при циррозе печени появляется в связи с сужением печеночных сосудов, а затем с затруднением оттока крови от синусоидов; расширяются и создаются новые артериовенозные анастомозы, приво-

дящие к гидравлическому запору (так как давление в печеночной артерии в 5–8 раз больше, чем в воротной вене).

К развитию асцита приводят: задержка натрия из-за гиперальдостеронизма (уменьшены конъюгация и выведение поврежденными гепатоцитами альдостерона и в дальнейшем — стимуляция его секреции ренином при уменьшенном почечном кровотоке); снижение онкотического давления белков крови (уменьшен синтез альбуминов); повышенная продукция лимфы и лимфостаз в печени (лимфатический отек печени) с последующим переходом лимфы в брюшную полость и фильтрацией изотонической жидкости через брюшину; портальная гипертензия.

Клиническая картина

Клиника цирроза печени во многом зависит от морфологического варианта болезни, но общими симптомами являются следующие.

Гепатомегалия — печень плотная, имеет неровную поверхность, нижний край ее острый.

Спленомегалия — обязательный признак цирроза, но выраженность ее может варьировать; у некоторых больных нижний полюс селезенки достигает пупка и даже ребра подвздошной кости.

Изменения кожи — сухость, пеллагроидные буроватые участки чередуются с депигментированными беловатыми пятнышками, заеды в углах рта, печеночные ладони (пятнистая гиперемия подушечек пальцев, тенара и гипотенара), «барабанные палочки», белые эмалевые ногти, нередко сосудистые «звездочки», «паучки» и другие телеангиоэктазии, зуд и расчесы, сыпи, желтуха (чаще с зеленоватым оттенком), геморрагии, стрии, отеки. Волосы редкие, сухие, тусклые, белесоватые. Оволосение в подмышечных впадинах, на лобке скудное (гипогонадизм), у мальчиков может быть гинекомастия. Язык малиновый со сглаженными сосочками, инъекция сосудов склер.

Портальная гипертензия — помимо спленомегалии могут быть увеличение живота в объеме, отечность передней брюшной стенки, расширенная сеть подкожных вен на груди и животе (рис. 59), пищеводно-желудочные и носовые, редко ректальные кровотечения.

Диспептические расстройства — пониженный аппетит, периодическая тошнота и рвота, своеобразный запах изо рта, неустойчивый стул, метеоризм, иногда обесцвеченный стул (билиарный цирроз). Типичны периодические или постоянные боли в правом подреберье (чаще тупые, ноющие, усиливающиеся или появляющиеся после еды, обильного питья, особенно холодного, физической нагрузки).

Общедистрофические симптомы: слабость, быстрая утомляемость, мышечная гипотония и уменьшение массы мышц, дефицит массы тела, потливость, иногда субфебрилитет, артралгии.

Если желтуха, диспептические расстройства, интоксикация развиваются рано при постнекротическом циррозе, то явления портальной гипертензии как первые признаки болезни гораздо чаще бывают у больных с септальным циррозом. Латентное течение заболевания с первой манифестацией болезни желудочно-кишечными кровотечениями свойственно исключительно септальному циррозу.

Клинически *билиарный цирроз* характеризуется стойкой желтухой (цвет темного загара), мучительным кожным зудом, бледной окраской кала и темной мочой, прогрессирующим ухудшением общего состояния, нарастанием явлений интоксикации, спленомегалией, иногда появлением на коже ксантом, костными поражениями (повышенная хрупкость из-за декальцинации костей). Нередко желтуха интермиттирующая.



Рис. 59. Больной 9 лет с циррозом печени и портальной гипертензией: увеличение печени и селезенки, расширение вен передней брюшной стенки.

Осложнения

В связи с тем, что при циррозе печени поражаются очень многие органы и системы, при длительном течении заболевания на первый план в клинической картине могут выступать нарушения сердца, поджелудочной железы, почек, желудочно-кишечного тракта, геморрагический синдром.

Сердечная недостаточность. Для больных циррозом печени характерны понижение уровня кровотока в печени, артериовенозные шунты (например, порто-кавальные), падение общего периферического сопротивления, гиперволемиа. Все это приводит к развитию сердечной недостаточности в стадии декомпенсации цирроза и накоплению в крови токсических веществ, снижающих тонус сосудов. Типична гепатогенная миокардиодистрофия. Нередко у больных имеются артериовенозные шунты в легких.

Желудочно-кишечный тракт. У больных циррозом печени нередко развиваются атрофический гастрит, дискинезии желчных путей и холециститы (30–40% больных), язвенная болезнь (около 10% больных циррозом детей). При этом язвенные кровотечения отличаются скудностью симптоматики и быстро осложняются печеночной недостаточностью из-за падения давле-

ния в печеночной артерии. Недостаточность поджелудочной железы имеется у большинства больных циррозами печени, что сопровождается стеатореей, повышением активности диастазы в крови и моче, болями в левом подреберье и эпигастрии, иррадирующими в спину.

Поражения почек. При тяжелых циррозах печени нарушаются мочевиновыделительная функция почек, фильтрационная способность клубочков и секреторная функция канальцев. Эти изменения объединяют в понятие гепаторенальный синдром. Мочевой синдром включает олигурию, альбуминурию, гематурию и цилиндрурию. При анализе крови находят анемию, резко увеличенную СОЭ, лейкоцитоз с нейтрофилезом. При легких формах наблюдаются диспептические расстройства, олигурия и азотемия, тогда как при тяжелых — значительное ухудшение общего состояния, появляются кровоточивость, тахикардия, головная боль, тошнота, рвота и другие признаки уремии. Уремия является следствием острого некроза канальцев, нефросклероза.

Повышенная кровоточивость при циррозах печени обусловлена гипокоагуляцией вследствие снижения синтеза факторов свертывания крови пораженной печенью, повышением уровня фибринолиза, усилением проницаемости стенки, тромбоцитопенией и вторичной тромбоцитопатией.

Изменения периферической крови сводятся к явлениям дисспленизма (гиперспленизм) — лейкопении, тромбоцитопении, анемии (цитопения нехарактерна лишь для билиарного цирроза). В генезе анемии важную роль играет дефицит синтеза гемоглобина из-за нарушения протеиносинтетической функции печени, дефицита железа, витаминов (Е, группы В, фолиевой кислоты), микроэлементов (меди, цинка и др.).

Неврологические осложнения чаще объединяют термином портальная системная энцефалопатия, который включает: расстройства психики (сна, памяти, трудности в учебе, эйфория и далее апатия, летаргия, спутанность сознания, кома), нервно-мышечную патологию (мышечные дрожания, астериксис — невозможность поддерживать кисти в состоянии тыльного сгибания при вытянутых руках в положении больного стоя, нарушения речи, повышение рефлексов, ригидность, атаксия, опистотонус), гипервентиляцию, изменения ЭЭГ (трехфазные волны и др.), печеночный запах изо рта (в выдыхаемом воздухе много метантиола). Развитие портосистемной энцефалопатии связывают с наличием portoкавальных и других шунтов, при которых кровь, оттекающая из кишечника, минует печень, что ведет к гипераммониемии, необезвреживанию метаболитов кишечной флоры (меркаптана, октопамина и др.).

Наиболее тяжелым осложнением цирроза печени является *печеночная кома*. По данным различных авторов, от 30 до 60% больных циррозом умирают при явлениях печеночной комы.

Развитие печеночной комы у больных циррозом печени провоцируют кровотечения (даже небольшие), извлечение асцитной жидкости, применение некоторых лекарств (дифенин, фенацетин, фенотиазиды, тетрациклины, хлортиазид, пролонгированные сульфаниламиды, ацетомифен, транквилизаторы), хирургические операции, нервные потрясения, интеркуррентные инфекционные заболевания, чрезмерное количество белка в рационе, переливание крови и некоторых кровезаменителей, неправильная отмена стероидных препаратов. Нередко причина комы — наложение дельта-вируса гепатита. Пусковым моментом печеночной комы считают остро развивающуюся гипоксию печени. В патогенезе комы большое значение придают интоксикации мозга продуктами нарушенного белкового обмена и, прежде всего, аммонием. В настоящее время доказано, что при применении больших доз метионина, например, при жировой дистрофии печени, у некоторых больных могут развиваться гипераммониемия и печеночная кома. Вместе с тем, патогенез печеночной комы не может быть сведен только к гипераммониемии, а является следствием и других расстройств обмена, в частности, нарушения обмена аминокислот, образования в кишечнике токсических продуктов, которые по механизму действия близки к фармакологически активным аминам.

На выявленном нарушении при печеночной коме обмена аминокислот (повышение в плазме уровня ароматических аминокислот — фенилаланин, тирозин, триптофан; снижение уровня аминокислот с разветвленной цепью) основана гипотеза ложных нейротрансмиттеров — повышение в мозге синтеза ложных нейротрансмиттеров (β -фенилэтанолamina и октопамина) при угнетении синтеза допамина и норадреналина. Высказывают также предположение и о том, что при печеночной коме в избытке синтезируются в мозге ингибирующие нейротрансмиттеры — γ -аминобутировая кислота и др., которые обладают на своей поверхности рецепторами для связывания барбитуратов и бензодиазепинов. Отсюда объясняют и повышенную чувствительность больных циррозами печени к этим препаратам.

Существенную роль в патогенезе комы играет высвобождение лизосомальных ферментов из гепатоцитов.

Различают эндогенную (первичную кому с распадом печени) и экзогенную (вторичную, шунтовую с выпадением функции печени). В патогенезе обоих видов комы решающее значение имеют нарушение обезвреживающей функции печени, недостаток глюкоцеребрального фактора, выделяемого печенью и способствующего усвоению глюкозы клетками головного мозга, гипераммониемия, гипоксемия, дисбаланс электролитов, ацидоз. Если экзогенная кома наступает вследствие того, что значительная часть крови, оттекающей из кишечника и проходящей через анастомозы (например, портокавальные), не обезвреживается в печени, то причиной эндогенной комы являются массивные некрозы печени. Печеночная кома может

быть и смешанного происхождения. На передний план в *клинической картине печеночной комы* выступают расстройства деятельности ЦНС: апатия или раздраженность, сонливость, а в дальнейшем спутанность сознания, беспокойство, бред, дезориентация и, наконец, бессознательное состояние. Могут отмечаться и эпилептиформные припадки, ригидность конечностей, положительный симптом Бабинского, характерный тремор кистей рук (бьющий), маскообразное лицо.

Кроме изменений со стороны нервной системы у больных в состоянии печеночной комы наблюдают сладковатый ароматический запах изо рта (печеночный запах), уменьшение размеров печени, иногда желтуху с зудом, геморрагический диатез, лихорадку. При анализе крови находят макроцитарную анемию, увеличенную СОЭ, лейкоцитоз, тромбоцитопению, а при биохимическом исследовании — резкое нарушение всех функциональных проб печени (снижение активности факторов свертывания и, прежде всего, протромбинового комплекса; диспротеинемию; азотемию за счет увеличения содержания азота аммония и аминокислот; гипокалиемию и гипонатриемию; снижение уровня резервной щелочности; некомпенсированный метаболический ацидоз; повышение активности ферментов выхода печеночных клеток).

Больные могут поступать в клинику либо в состоянии малой печеночной недостаточности (вялость, заторможенность, сонливость), либо в состоянии прекомы (печеночный запах, одышка токсического характера, тахикардия, отечно-асцитический синдром, геморрагии, спутанность сознания, желтуха); либо в состоянии комы.

Признаки печеночной энцефалопатии суммированы в табл. 144.

Таблица 144

Стадии печеночной энцефалопатии

Стадии	Признаки	Хлопающий тремор, астериксис	Изменения на ЭЭГ
I (продромальная)	Эйфория, периодическая летаргия, замедленная речь, нарушения сна, трудность рисования фигур, выполнения умственных задач	Едва заметен	Нет
II (прекома)	Сонливость, неадекватность поведения, смена настроения, дезориентация, печеночный запах, недержание мочи, кала	Имеется	Генерализованное замедление θ -волны
III (ступор)	Больной спит, но может быть разбужен, бессвязная речь, гиперрефлексия, ригидность	*	Заметные трехфазные волны
IV (глубокая кома)	Арефлексия, кома, снижение или отсутствие реакции на болевые раздражители, мышечная гипотония	Обычно отсутствует	Двустороннее замедление D-волны, «молчащая» кора

Прогноз эндогенной комы, как правило, безнадежный, а экзогенной — более благоприятный и во многом зависит от врачебной тактики.

Диагноз

Целесообразен план исследований аналогичный тому, который приведен в разделе «Хронический гепатит».

Дифференциальный диагноз

Цирроз печени дифференцируют от хронического гепатита, острого эпидемического и сывороточного гепатитов, фиброза печени (как врожденного, так и приобретенного), паразитарных заболеваний и опухолей печени, реактивных и специфических гепатомегалий при болезнях системы крови (инфекционный мононуклеоз, лейкоз, лимфогранулематоз, гемолитические анемии, детские гистиоцитозы, гемосидероз) или наследственных аномалий обмена веществ, портальной гипертензии с внепеченочным блоком. У детей раннего возраста особенно важно выявлять заболевания, которые могут привести к циррозу и лечение которых может даже вызвать обратное развитие цирроза (например, лечение галактоземии), при прямой гипербилирубинемии у детей раннего возраста необходимо исключить муковисцидоз, дефицит α_1 -антитрипсина, холестаза внепеченочного происхождения, а у старших детей также наследственные внутрипеченочные холестазы с анатомическим поражением внутрипеченочных желчных путей (дуктулярная гипоплазия без других аномалий или в сочетании с ними) или без них (болезнь Байлера).

Гемохроматоз — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание с паренхиматозной перегрузкой железом, в отличие от гемосидероза, характеризующегося перегрузкой железом ретикулоэндотелия [Токарев Ю. Н. и соавт., 2004]. Классификация болезней с перегрузкой железом представлена в табл. 145.

Частота наследственного ГХ (тип 1; HFE 1) среди взрослого населения (старше 30 лет) Европы составляет 0,1–0,5%.

Клинические симптомы наследственного и ювенильного ГХ появляются в следующей последовательности: гепатомегалия, меланодермия, сахарный диабет, цирроз печени, миокардиопатия с аритмиями, гипогинетализм и у взрослых атрофия яичек, артропатия, синдром мальабсорбции. Наиболее частыми жалобами у больных являются: общая слабость, потеря массы тела, боли в животе и суставах, сердцебиение и сердечные аритмии, одышка, желтизна кожных покровов с сероватым оттенком, эритема ладоней, тошнота, рвота, выпадения волос и изменение ногтей, снижение полового влечения, контрактура Дюпюитрена [Токарев Ю. Н. и соавт., 2004].

**Рабочая классификация болезней перегрузки железом
(Токарев Ю. Н. и соавт., 2004)**

Группа	Заболевания
1. Гемохроматозы (первичные заболевания, связанные с перегрузкой железом)	– Наследственный гемохроматоз (тип 1; HFE 1). – Ювенильный гемохроматоз (тип 2; HFE 2). – Не связанный с HFE гемохроматоз (тип 3; HFE 3). – Не связанный с HFE гемохроматоз («дикого типа»). – Неонатальный гемохроматоз (неонатальный гигантоклеточный гепатит)
2. Вторичная перегрузка железом (вторичные гемохроматозы и гемосидерозы)	1) Анемии, сопровождающиеся перегрузкой железом: – связанные с массивным неэффективным эритропоэзом (тяжелые бета-талассемические синдромы, сидеробластные анемии, врожденные дизэритропоэтические анемии); – рефрактерные гипопластические анемии (например, при хронической почечной недостаточности, чистой клеточной аплазии, апластических и миелопластических синдромах). 2) Заболевания, протекающие с умеренной перегрузкой железом: – хронические болезни печени (алкогольный цирроз, портокавальный анастомоз); – врожденная атрансферринемия; – поздняя кожная порфирия. 3) Местная перегрузка железом: – легочная (идиопатический легочный гемосидероз); – почечная (например, при пароксизмальной ночной гемоглобинурии, серповидноклеточной анемии, состояниях типа «гемолитической почки»); – синдром гиперферринемии с катарактой глаз. 4) Другие виды перегрузки железом: – африканская перегрузка железом; – ацерулоплазминемия

Примечания: HFE — гемохроматозный белок (и кодирующий его ген). Термин «HFE-гемохроматоз» (тип 1; HFE 1) относится к классическому типу гемохроматоза (ГХ) вследствие C282H-мутации в HFE на коротком плече 6-й хромосомы (6p21) и ранее определявшийся как «HLA-ассоциированный гемохроматоз». Ювенильный ГХ (тип 2; HFE 2; сцеплен с хромосомой 1q) относится к раннему началу болезни развитием клинической симптоматики до 30 лет. Другие формы ГХ без мутаций в HFE, без ювенильных черт и не сцепленные с хромосомой 1q называются ГХ типа 3 или HFE 3.

Д. А. Сеттарова и соавт. (2004) впервые в России описали 20 детей школьного возраста с наследственным ГХ. Основу клинической симптоматики у больных были жалобы на общую слабость, легкую утомляемость, боли в животе неопределенной локализации, а при объективном обследовании — меланодермия (серовато-коричневатый цвет кожи), появившийся у 4 больных даже к концу 1-го года жизни, гепатомегалия (при нормальных

функциональных пробах печени), гипогонадизм, сахарный диабет (у одной больной 11 лет) и гемохроматозная кардиопатия (у одного больного), гиперферремия и изменения содержания белков, ответственных за обмен железа (табл. 146).

Таблица 146

Основные показатели обмена железа у детей с наследственным ГХ
(Сеттарова Д. А. и соавт., 2004)

Группа детей	Сывороточно е железо, мкмоль/л	Ферритин сыворотки, мкг/л	Ферритин эритроцитов, мкг/гНб	Трансферри н, г/л	Насыщение трансферри на железом, %
Гомозиготы (n=9)	34,00 ± 1,38 30,80–38,80	506,10 ± 36,3 330,00–650,00	32,00 ± 6,38 8,20–67,00	2,50 ± 0,08 2,20–2,80	66,00 ± 4,26 56,10–96,20
Гетерозиготы (n = 11)	30,90 ± 0,88 280,00–35,50	224,00 ± 21,32 120,00–324,00	16,20 ± 1,82 9,90–25,80	2,40 ± 0,08 1,90–2,65	59,00 ± 1,37 53,00–67,00
Норма для детей:	22,30 ± 1,57	30,00	5,90 ± 0,75	–	20–40%
3–14 лет	18,64 ± 5,25	7,00–142,00	–	–	–
6 мес –15 лет					

Неонатальный (перинатальный) ГХ характеризуется развитием гепатомегалии и печеночной недостаточности (гипопротеинемия за счет гипоальбуминемии, гипофибриногенемия и гипопротромбинемия, гипогликемия, ацидоз), портальной гипертензии нередко с асцитом и даже анасаркой, анемии, геморрагического синдрома (в том числе и за счет тромбоцитопении) у детей нередко недоношенных или родившихся с задержкой внутриутробного развития.

Диагноз ГХ основан на выявлении у больных с вышеперечисленными анамнестическими и клиническими данными повышенного уровня в сыворотке крови железа, ферритина и самое основное — повышения насыщения трансферрина железом, железа в биоптате печени и молекулярных маркеров HFE гена. Лечение наследственного ГХ у взрослых сводится к регулярным кровопусканиям и/или назначению хелатной терапии дефероксамин (Десферал). Десферал, назначаемый подкожно или внутривенно в дозе 40–50 мг/кг, приводит к мобилизации и экскреции с мочой около 20 мг железа в сутки. Лечение проводят длительно в течение месяцев, лет. Периодически показано назначение Эссенциале, повышенных доз витаминов С и Е. При неонатальном ГХ единственно радикальным методом лечения является пересадка печени.

Прогноз зависит от длительности течения заболевания до момента его диагностики, тяжести диабета.

Гепатоцеребральную дистрофию (болезнь Вильсона—Коновалова) диагностируют у 5–10% больных циррозами печени дошкольного и школьного возраста. Заболевание наследственное, передающееся по аутосомно-рецессивному типу, обусловленное низким или аномальным синтезом церулоплазмينا — белка, транспортирующего медь, вследствие чего происходит отложение ее в тканях. Ген идентифицирован на 13-й хромосоме (13q14–q21). Поражение печени протекает по типу хронического гепатита либо цирроза и клинически характеризуется упомянутой выше симптоматикой или проявляется лишь гепатомегалией. Помимо этого, в типичных случаях развивается гемолитическая анемия (нередко с внутрисосудистым гемолизом — гемоглобинемия, глобинурия и др.), тромбоцитопения, лейкопения, поражение нервной системы из-за двустороннего размягчения и дегенерации базальных ядер головного мозга (гиперкинезы, повышенный мышечный тонус или параличи, парезы, атетоз; эпилептические припадки, нарушения поведения, речи, письма или крупноразмашистое дрожание в сочетании с ригидностью мышц, дисфагия, слюнотечение, дизартрия), почечный тубулярный ацидоз-глюкозурия, аминокацидурия, фосфатурия, уратурия, протеинурия.

Для диагностики заболевания используют: осмотр глаз с помощью щелевой лампы (зеленовато-коричневое кольцо Кайзера—Флейшера вокруг радужной оболочки), определение уровня церулоплазмينا (типично снижение менее 1 мкмоль/л или 20 мг%) и меди в сыворотке крови (на поздних стадиях болезни снижение менее 70 мкмоль/л), меди в суточной моче (типично повышение выше 1,6 мкмоль или 10 мкг в сутки), выявление с помощью ПЦР мутантного гена.

При лечении применяют хелаты: D-пеницилламин (начальная доза 15–20 мг/кг/сутки с последующим уменьшением дозы вдвое по мере улучшения), триентин (тетраэтилен тетрамина гидрохлорид), тетратиомолибдат и/или блокатор всасывания меди — ацетат цинка (0,5–1,0 мг/кг/сутки), диету с ограничением меди (до 1 мг в сутки), исключением шоколада, орехов, сухофруктов, раков, печени, пшеницы. У 20% больных встречаются побочные реакции на пеницилламин — сыпи, лихорадка, лейкопения, тромбоцитопения, лимфоаденопатия. У таких больных рекомендуют назначать дополнительно преднизолон (1 мг/кг/сутки). Пеницилламин вызывает дефицит витамина В₆, а потому при терапии пеницилламином необходимо назначать пиридоксин. При крайне тяжелом течении болезни показана трансплантация печени.

Синдром портальной гипертензии объединяет комплекс изменений, возникающих при затруднении оттока крови из портальной системы. Портальная гипертензия, вызванная разными причинами, клинически проявляется сходно, что и обусловило выделение ее как самостоятельного син-

дрома. В отличие от взрослых, у детей портальная гипертензия чаще развивается вследствие внепеченочного блока.

Нормальное портальное давление колеблется в пределах 50–150 мм вод. ст. (в среднем 70–80 мм вод. ст.). У больных с портальной гипертензией оно выше 200 мм вод. ст., при этом начинают расширяться анастомозы, соединяющие воротную вену с системой полых вен. Различают три группы портокавальных анастомозов:

- 1) гастрозофагеальные (соединяют воротную вену с верхней полой веной через непарную и полунепарную вены);
- 2) венозные сплетения прямой кишки (геморроидальные вены соединяют воротную вену с нижней полой веной);
- 3) окологупочные вены (сообщают воротную вену с венами передней брюшной стенки и диафрагмы).

Кроме основных групп портокавальных анастомозов выделяют располагающиеся в забрюшинном пространстве дополнительные, которые делят на анастомозы:

- 1) между венами брыжейки и венами почки;
- 2) между верхней мезентериальной и семенными венами;
- 3) между селезеночной и левой почечной венами и ветвями непарной и полунепарной вен.

Клиническая картина портальной гипертензии зависит прежде всего от причины, вызвавшей ее. Однако во всех случаях имеются спленомегалия, кровотечение из вен пищевода и желудка, геморроидальных вен, расширение вен передней брюшной стенки, асцит, иногда энцефалопатия. Кровотечения — проявление декомпенсации портальной гипертензии, ее осложнение, провоцирующее развитие печеночной комы. При этом, чем более выражены у больного с портальной гипертензией перечисленные выше портокавальные анастомозы, тем реже развиваются у него кровотечения.

Каждый вид блокады имеет свои клинические особенности. При циррозе печени характерны: слабость, утомляемость, нарушения сна, похудание, диспептические расстройства, выраженная гепатомегалия и нарушение функциональных проб печени, спленомегалия, внепеченочные знаки (сосудистые «звездочки», пальмарная эритема, белые эмалевые ногти, «барабанные палочки»), асцит, желтуха. При подпеченочных блоках печень может быть и не увеличена, а в клинике доминируют: спленомегалия, кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода и кардиального отдела желудка. При надпеченочных блоках типичны сильные боли в эпигастриальной области и правом подреберье, быстрое увеличение размеров и болезненность печени, стремительное нарастание асцита, расширение под-

кожных вен живота (см. рис. 59), отеки нижних конечностей и кровотечения из расширенных вен пищевода.

По патогенезу портальную гипертензию различают (модифицированная классификация Овера):

1. Внутripеченочная:
 - а) циррозы печени;
 - б) фиброз печени;
 - в) опухоли печени;
 - г) изолированная блокада внутripеченочных разветвлений воротной вены.
2. Предпеченочная блокада:
 - а) рубцовый стеноз, облитерация или тромбоз воротной вены, а также селезеночной вены (тромбофлебитическая селезенка);
 - б) врожденный стеноз или облитерация воротной вены или ее ветвей;
 - в) сдавление воротной вены и ее ветвей рубцами, опухолями, инфильтратами;
 - г) кавернозное перерождение воротной вены (часто является следствием неонатальной катетеризации пупочной вены, может быть и осложнением шистосоматоза).
3. Блокада кровообращения выше печени (болезнь Бадда — Киари и веноокклюзионная болезнь).
4. Смешанная, обусловленная циррозом печени в сочетании с тромбозом воротной вены или реканализацией пупочной вены (синдром Крювелье — Баумгартена).

А. Ф. Леонтьев и В. М. Сенякович (1987) на основании наблюдения более 400 детей с блокадой портального кровообращения разработали следующую классификацию:

1. Блокада основного ствола воротной вены вне печени.

А. Декомпенсированная (88,4 % всех наблюдавшихся детей).

По локализации поражения сосудов:

- 1) проксимальный участок воротной вены;
- 2) воротная вена на всем протяжении;
- 3) всех магистральных сосудов портальной системы;
- 4) ветвей воротной вены вне печени.

По тяжести течения (частота кровотечений):

- 1) легкое (не более 1 кровотечения до 10 лет);

- 2) средней тяжести (не более 3 кровотечений до 10 лет);
- 3) тяжелое (4 кровотечения и более до 10 лет или раннее их возникновение до 3 лет).

По степени блокады:

- 1) легкая (портальное давление от 200 до 290 мм вод. ст.);
- 2) средняя (портальное давление от 300 до 390 мм вод. ст.);
- 3) тяжелая (портальное давление выше 390 мм вод. ст.).

Б. Компенсированная (1,4% наблюдавшихся детей) за счет:

- 1) восстановления нормального кровообращения;
- 2) развития гепатофугальных коллатералей.

II. Изолированная блокада внутрипеченочных разветвлений воротной вены (10,2% наблюдавшихся больных с портальной гипертензией).

1. Декомпенсированная (5,5%).
2. Компенсированная (4,7%).

Анализ столь большого клинического материала позволил А. Ф. Леонтьеву прийти к заключению, что основной причиной развития внепеченочной блокады портального кровообращения у детей являются врожденные аномалии воротной вены. Одним из аргументов в пользу этого является то, что у $\frac{1}{3}$ – $\frac{1}{2}$ больных детей обнаруживают сочетанные пороки развития спланхоплевры — кишечные телеангиоэктазии, гемангиомы, добавочные селезенки, пороки мочевых и желчных путей и др. Напомним, что, по данным классика русской педиатрии Н. П. Гундобина, добавочные селезенки имеются не менее чем у 10% людей.

У детей с внепеченочной блокадой портального кровотока желудочно-пищеводные кровотечения развиваются чаще (у $\frac{2}{3}$ больных), чем у имеющих внутрипеченочную блокаду его (6–10% больных). Это, по данным А. Ф. Леонтьева, связано и с тем, что у первой группы больных имеется гораздо более высокая кислотность желудочного сока (выше, чем у здоровых, тогда как при внутрипеченочном блоке существенно ниже, чем в норме). Другими факторами, способствующими кровотечениям, являются изменения в системе гемостаза: снижение уровней фибриногена, II, V, VII, IX, XIII факторов свертывания крови на фоне высокой фибринолитической активности плазмы крови за счет снижения ингибиторов плазмина, тромбоцитопатии и тромбоцитопении. Эти изменения усиливаются по мере увеличения срока портальной гипертензии.

Уменьшение размеров печени, гибель участков ее паренхимы по мере увеличения длительности портальной гипертензии сопровождается увеличением активности сохранившихся интактными гепатоцитов, а также

активности макрофагов селезенки, печени, системы костного мозга, что усиливает тромбоцитопению и другие признаки гиперспленизма.

Врожденный фиброз печени — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся развитием широких зон фиброза, вероятно, вследствие билиарной дисплазии, но не сопровождающееся изменением архитектоники печеночной доли, узловыми перестройками и повреждением печеночных клеток. Функциональное состояние печени остается нормальным, но вследствие пресинусоидального внутрипеченочного блока развивается портальная гипертензия. Иногда при спленопортографии обнаруживают аномалии внутрипеченочного распределения воротной вены. Портальная гипертензия и ее характерное проявление — кровотечение из расширенных вен пищевода — появляются с 3–5 лет. Заболевание нередко осложняется холангитом.

Синдром Бадда—Киари. Основным патогенетическим моментом заболевания является тромбоз печеночных, а затем и нижнеполых вен. В большинстве случаев первично тромбоз развивается в пупочной вене, а потом в венозном протоке и далее в печеночной вене. В дальнейшем происходит разрастание внутренней оболочки печеночной и нижнеполых вен, что приводит к сужению или закрытию просвета вены. Тромбоз печеночной вены может быть и вторичным на почве цирроза печени, опухолей, генерализованных заболеваний сосудов.

Б. В. Петровский подчеркивает, что синдром Бадда—Киари может развиваться и на почве врожденных аномалий нижней полых вен — при мембранном заращении ее на уровне диафрагмы или стеноза.

Заболевание протекает хронически, в течение многих месяцев или лет, сопровождаясь гепатомегалией, асцитом, болями в животе и другими симптомами портальной гипертензии, отеками нижних конечностей, а иногда и желтухой. Вследствие застоя в печени происходит сдавление печеночных клеток, что может привести к вторичному циррозу печени.

Близка к синдрому Бадда—Киари **веноокклюзионная болезнь**, которая связана с острой закупоркой мелких, а иногда и средних ветвей печеночной вены. При повторных окклюзиях развивается портальный цирроз. Этиология неясна. Предполагают, что определенную роль играют инфекции, недостаточное питание, воздействие гепатотоксических растительных алкалоидов (заболевание описано на острове Ямайка, в Австралии, Египте, Израиле).

Начало клинических проявлений болезни относится ко 2–5-му году жизни, когда внезапно появляются острые боли в животе, увеличение печени и асцит. Исходом заболевания может быть выздоровление через 3–5 нед или переход в хроническую форму — портальный цирроз.

Синдром Крювелье—Баумгартена. Типичным для данного синдрома является расширение вен брюшной стенки в виде «головы Медузы», наличие при аускультации в области пупка венозного шума. На вскрытии у таких больных обнаруживают незаращение пупочной вены и атрофию печени, связанную, по мнению многих авторов, с аномалией пупочных сосудов.

В настоящее время считают установленным вторичный характер реканализации пупочной вены вследствие развившегося цирроза печени, то есть синдром Крювелье — Баумгартена не является самостоятельным заболеванием, а представляет собой осложнение цирроза печени.

Прогноз

Большинство терапевтов считают циррозы печени вирусного происхождения неизлечимыми заболеваниями. Педиатры, в отличие от терапевтов, наблюдали случаи обратного развития начальных стадий цирроза печени у детей. Однако и у детей прогноз в отношении полного выздоровления, как правило, неблагоприятный. Вместе с тем, при отсутствии признаков выраженного аутоагрессивного процесса, рациональном диспансерном наблюдении и лечении у большинства детей наблюдается относительная стабилизация цирротического процесса или медленное его прогрессирование с редкими обострениями. Причинами летального исхода у больных циррозами печени могут быть печеночная недостаточность с исходом в печеночную кому, рецидивирующие пищеводно-желудочные кровотечения, гепатоцеллюлярная карцинома. Пересадки печени существенно улучшили прогноз.

ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКИМИ ГЕПАТИТАМИ И ЦИРРОЗАМИ ПЕЧЕНИ

В момент обострения хронического гепатита и цирроза печени больному необходим постельный *режим*, так как при этом уменьшается нагрузка на печень, увеличивается печеночный кровоток. Расширение режима проводят постепенно, по мере улучшения общего состояния и функциональной способности печени. Вне обострения больным ограничивают физические нагрузки, занятия спортом, назначают дневной сон. Однако чрезмерное ограничение движений вредно, поэтому целесообразны лечебная физкультура и достаточное пребывание на свежем воздухе. Больных следует оберегать от избытка любых лекарственных средств, особенно препаратов, преимущественно обезвреживающихся печенью.

Диета зависит от стадии заболевания и степени печеночной недостаточности. Больной, как правило, получает стол № 5 по Певзнеру. Стол умеренно гипохлоридный (3–4 г поваренной соли в сутки). Общая калорийность пищи немного превышает возрастные нормы. Количество жира в суточном рационе несколько снижено (за счет тугоплавких жиров), а содержание уг-

леводов увеличено. При отсутствии декомпенсации органа содержание белка соответствует возрастным нормам. При печеночной недостаточности и наличии анастомозов между печеночной и портальной венами избыток белка может привести к повышению уровня азотистых веществ крови, в частности, аммиака, тем самым способствуя усилению печеночной недостаточности и наступлению комы. В этих случаях количество белка ограничивают вдвое по сравнению с физиологическими потребностями.

В диете ограничивают механические и химические раздражители. Овощи дают протертыми, мясо — в виде паровых котлет, фрикаделек, кнелей. Исключают грубую, плохо перевариваемую растительную клетчатку. Резко ограничивают экстрактивные вещества и пурины, а в период печеночной недостаточности и количество поваренной соли. Полезно введение в рацион растительных жиров, содержащих большое количество ненасыщенных жирных кислот. Пища должна быть достаточно витаминизирована, богата продуктами, содержащими липотропные вещества. Особенно полезно использование молочных продуктов: кефира, творога, сливок, простокваши, а также черной икры, яиц всмятку, нежирных сортов мяса и рыбы, овсяной каши, свежеприготовленных фруктовых соков, в частности, виноградного. Исключают жареные блюда, крепкие бульоны, грибные супы, колбасы, сардельки, сосиски, консервы, пряности, острые и соленые продукты, копчености, натуральный кофе, мороженое, газированные напитки. Такую диету больной должен соблюдать всю последующую жизнь. Количество приемов пищи увеличивают до 4–6.

При вирусных ХГ и циррозах печени установлен положительный эффект лечения препаратами интерферона. В гепатологии детского возраста препаратом № 1, согласно мнению педиатров, является Виферон — генно-инженерный рекомбинантный α_2 -интерферон (Реаферон), в который добавлены антиоксиданты — витамины Е и С в возрастных дозировках. Препарат изготовлен в НИИЭМ им Н. Ф. Гамалеи и вводится в виде свечей ректально. В. Ф. Учайкин и соавт. (2001) рекомендуют назначать Виферон в суточной дозе 3 млн. МЕ/м² поверхности тела, разделенной на два ректальных введения 3 раза в неделю в течение 3–6–9 мес.

Указанные схемы терапии Вифероном позволяют получить клинико-биохимическое улучшение, уменьшение заболеваемости ОРВИ, снижение титра НВ_сAg, сероконверсию НВ_сAg на анти-НВ_сAg, повысить интерферогенез нейтрофильными лейкоцитами и лимфоцитами больного, хотя и не полностью нормализовать его. Разрабатывается схема удлиненного курса поддерживающей терапии вифероном 3 раза в неделю в течение 12 мес при гепатите В и более длительная при дельта-инфекции и гепатите С.

У детей старше 2 лет и взрослых при ХГ препараты интерферона применяют парентерально.

Показания для использования парентерального α -интерферона, активирующего естественные киллеры (Реаферон, Интрон А, Вэллферон, Пегинтрон и др.):

- Острые гепатиты В и С.
- Хронические гепатиты В и С.
- Обнаружение РНК HCV в ПЦР.
- Активность АлАт в 2 раза превышает норму.
- Не крововоспалительные изменения и фиброз в пунктате печени.

Противопоказания для использования α -интерферона:

Абсолютные:

- Психозы, эписиндромы в настоящее время или в анамнезе.
- Выраженные нейтро- и тромбоцитопении.
- Декомпенсированный цирроз печени.
- Возраст до 2 лет.

Относительные:

- Декомпенсированный сахарный диабет.
- Аутоиммунные заболевания.

Стандартное лечение, рекомендуемое Международным консенсусом гепатологов (Париж, 1999): 3 млн МЕ на 1 м² поверхности тела 3 раза в неделю в течение 12 мес у детей любого возраста старше 2 лет подкожно, внутримышечно или внутривенно (см. инструкцию к препарату).

Предикторы эффективности ИФН-терапии при ХГ С:

- Не 1-й генотип вируса.
- Сравнительно малая (до 3 лет) длительность инфекции.
- Высокая активность аминотрансфераз (АлАТ) перед началом терапии.
- Низкая вирусная нагрузка (число колоний РНК HCV в ПЦР менее 2 млн).
- Горизонтальный (в отличие от вертикального, от больной матери к новорожденному) путь передачи.
- Отсутствие иммуносупрессии.

Почти у всех больных после первых 3–5 инъекций ИФН возникает гриппоподобная реакция: повышается температура до лихорадочных цифр, появляется головная боль и ломота в суставах и мышцах.

Эффективность монотерапии препаратами ИФН составляет: у детей с ХГ В — 40–60%, ХГ С 1b при генотипе HCV — 20–35%, 2a и 3a генотипе — 70–80%.

Комбинированная терапия показана при:

- Предположении о низкой активности терапии ИНФ.
- Неэффективности ранее проводимой терапии ИНФ.
- При отсутствии ответа на терапию ИНФ в течение 3–6 мес или развитии рецидива.

Варианты комбинированной терапии:

- Препараты ИНФ + Ремантадин + препараты урсодеоксихолевой кислоты (Урсофальк, Урсосан и др.).
- Препараты ИНФ + препараты рибавирина (Ребетол) + препараты урсодеоксихолевой кислоты.
- Препараты ИНФ + препараты ламивудина (Зеффрикс, Эпивир) + препараты урсодеоксихолевой кислоты.

Дозы:

Ремантадин — 5,0 мг/кг/сут внутрь на два приема в течение 6 мес.

Ламивудин — 3–4 мг/кг/сут внутрь на два приема в течение 3–6 мес.

Рибавирин — 10,6 мг/кг/сут на два приема внутрь утром и вечером в течение 3–6 мес.

Урсодеоксихолевая кислота — 10–15 мг/кг/сут на 2–3 приема в течение 12 мес.

Комбинированная терапия увеличивает эффективность лечения больных с ХГ по данным разных авторов до 85–95%.

Гепатотрофные препараты (Эссенциале, Гептрал, Гепатофальк, Карсил, Сирепар, Силибон и др.) нередко назначают курсами как вспомогательную терапию при ХГ и циррозах в неактивную фазу. Эффективность такого лечения не велика, ибо оно не влияет на основные звенья патогенеза ХГ и цирроза — персистирование вирусов и иммунопатологию.

При ХГ с умеренной или минимальной активностью периодически показаны: желчегонная фитотерапия (см. раздел «Лечение болезней желчевыводящих путей»), курсы профилактики и лечения дисбактериоза (Бификол, Бифидумбактерин форте и др.), витаминотерапия (последовательные курсы витаминов Е, В₅, В₆, В₁₂, А, В_с и др.).

При ХГ с системными проявлениями (*аутоиммунный гепатит*) прибегают к назначению глюкокортикоидной терапии без или в сочетании с иммунодепрессорами, цитостатиками. При вирусных гепатитах назначение кортикостероидов не показано.

Доза преднизолона составляет обычно в начале лечения 2 мг/кг, дают ее до нормализации активности трансаминаз. Далее ее постепенно снижают до 10–15 мг в сутки. Эту дозу дают в течение нескольких месяцев (не менее 6) на фоне обогащения диеты продуктами, содержащими много калия

(изюм, урюк, чернослив и др.) и назначения препаратов калия внутрь. Суточную дозу гормона всегда дают в два приема (утром — $\frac{2}{3}$ дозы и днем — $\frac{1}{3}$ дозы) для уменьшения угнетения функции собственных надпочечников. При этом необходимо следить за проявлением возможных побочных действий гормонов и своевременно их предотвращать.

Аутоиммунный гепатит является основанием для одновременного назначения кортикостероидов и иммунодепрессоров — имурана (азатиоприн) в суточной дозе около 2–2,5 мг/кг. Через месяц дозу имурана снижают до 1 мг/кг и в комбинации с преднизолоном (0,25–0,5 мг/кг в сутки) дают длительно — не менее года (обычно около трех лет). Изучают эффект назначения циклоспорина А. Противопоказаниями для назначения глюкокортикоидов являются язвенная болезнь, выраженный остеопороз, ацидоз — прекоматозное и коматозное состояние больного, тяжелые инфекции, резкие лейкопения и гипопроотеинемия. Противопоказано назначение глюкокортикоидов и в дистрофической стадии цирроза печени, при выраженной портальной гипертензии с варикозно расширенными венами пищевода, при развитии эзофагогастральных кровотечений у HBsAg-положительных больных.

При билиарном циррозе и холестатическом гепатите общие принципы терапии аналогичны изложенным выше для активной фазы гепатита и цирроза. Одновременно таким больным показано назначение мисклерона, холестирамина, полифепана, урсодезоксихолиевой кислоты. Холестирамин назначается внутрь, в дозах — 1–3 г 3 раза в день с молоком.

Трансплантацию фетальных тканей применяют при ХГ и циррозе печени в некоторых клиниках, но, по нашему мнению, она противоречит медицинской этике (см. главу 1) и, кроме того, никогда нельзя быть уверенным в неинфицированности тканей плода.

Трансплантация печени в ряде случаев — единственный рациональный выход для детей с циррозом печени и ХГ.

Симптоматическая терапия и лечение осложнений. Антибиотики показаны лишь при наличии данных, свидетельствующих об активном бактериальном процессе. Необходимо избегать гепатотоксических антибиотиков (тетрациклины, аминогликозиды, левомицетин, пенициллин в мегадозах, метициллин, макролиды).

При выраженной гипотромбинемии назначают витамин К (1% раствор по 1 мл внутримышечно ежедневно в течение трех дней).

При наличии отечно-асцитического синдрома назначают антагонисты альдостерона — альдактон и верошпирон (5–6 мг/кг в сутки, курс 2–4 нед), гипотиазид (1–2 мг/кг в сутки в течение 2–4 дней с последующим 3–4-дневным перерывом), фуросемид (1–3 мг/кг в сутки). Дозу указанных препаратов делят на 3–4 приема. Применяют также осмотические диуретики (маннитол внутривенно из расчета 1 г сухого вещества на 1 кг массы

тела, вводят в 5% растворе глюкозы по 30–50 капель в минуту). При подозрении на перитонит назначают цефалоспорины III поколения или фторхинолоны. Кожный зуд может служить показанием для назначения холестирамина или колестипола, урсодезоксихолевой кислоты, гептрала, рифампицина, ондансетрона, наколсона, минимальных доз фенобарбитала (2,5 мг/кг/сут), антагонистов H_1 -гистаминовых рецепторов. Наиболее эффективен ондансетрон (антагонист серотониновых рецепторов). Взрослым вводят внутривенно болюсно 8 мг.

При циррозах печени применяют различные методы хирургического лечения: органные анастомозы (оментогепаторенопексия), периартериальную неврэктомию с целью увеличения притока к печени артериальной крови, сосудистые анастомозы (спленоренальный). У детей с циррозом и явлениями гиперспленизма производят спленэктомию с последующей органопексией. При кровотечении из расширенных вен пищевода и желудка необходимы строгий постельный режим и на 1–2 дня прекращение приема пищи и жидкости через рот. В дальнейшем в диете ограничивают белки; пищу дают протертую, малыми порциями, в слегка подогретом виде (картофельное пюре, 5% манная каша, протертый жидкий творог, кисели, сырые яйца, фруктовые соки и др.). С целью гемостаза переливают тромбоцитную массу в вену в комбинации со свежей плазмой, ϵ -аминокапроновой кислотой, с витамином К. При дефиците К-зависимых факторов свертывания крови полезно переливание PPSB (внутривенно 15 мл 3–4 раза через 1–2 дня). При кровотечениях из пищевода и желудка у больных с портальной гипертензией рекомендуют применять питуитрин (внутривенно капельно в течение 20–30 мин 1 раз в день, взрослым — 20 ЕД), или препарат вазопрессина для применения через нос (1-дезамино-8Д-аргинин-вазопрессин 2,5–10 мкг, то есть 0,025–0,1 мл), которые значительно снижают портальное давление. В последние годы положительно зарекомендовало себя введение при таких кровотечениях октрепида (сандостатин) в дозе 25 мкг/час. Для удаления крови из кишечника (наличие крови способствует развитию гипергаммониемии и провоцирует тем самым портосистемную энцефалопатию) ставят очистительные клизмы не менее двух раз в день или назначают внутрь лактулезу по 0,5 г/кг каждые 2 ч до появления двухкратного стула и далее в той же дозе 2–3 раза в день. Для уменьшения гипоксии, обусловленной анемией, назначают оксигенотерапию, сердечные средства.

При неэффективности проводимых мероприятий используют зонд Сент-стейкена—Блейкмора, а в дальнейшем — различные хирургические методы: перевязку вен пищевода, эндоскопическую склерозирующую терапию, гастротомию. При острой портосистемной энцефалопатии Г. О. Конн и М. М. Либертал рекомендуют следующую схему лечения:

1) элиминация провоцирующего фактора (остановка кровотечения, исключение гепатотоксических медикаментов и др.);

2) уменьшение содержания аммиака за счет:

- а) уменьшения аммиакогенных субстанций (снижение потребления белка с пищей — в начале безбелковая диета, очищение желудочно-кишечного тракта с помощью клизм и слабительных, уменьшение содержания мочевины с помощью улучшения функции почек или гемодиализа, перитонеального диализа),
- б) подавления образования аммиака путем назначения невсасывающихся антибиотиков (неомицин и др.), лактулезы, лактобактерина (замещает протеолитические бактерии кишечника),
- в) удаления аммиака при различных видах диализа, гемосорбции, применении внутрь препаратов, способствующих ацидофикации и быстрому опорожнению желудочно-кишечного тракта (лактүлеза, сорбитол, катионообменные смолы, клизмы с лактулезой),
- г) использования средств, способствующих превращению аммиака в менее токсичные формы — глютамин-аспарагин (глутаминовая и аспарагиновая кислоты), мочевину (аргинин, протаминорин и др.), а также введение неаминовых аминокислот;

3) эмпирическая терапия (применение L-ДОПА, ингибиторов моноаминоксидазы);

4) поддерживающая терапия (симптоматическая), сводящаяся к лечению инфекции, коррекции анемии, гипоксемии, нарушений КОС и электролитного баланса, лихорадки и др. Объем парентеральной инфузионной терапии в начале — 1 л/м² в сутки.

С. Д. Подымова (1996) наблюдала положительный эффект при портосистемной энцефалопатии от применения препарата Гепат—Мерц.

Диспансерное наблюдение за детьми с хроническим гепатитом и циррозом печени

Диспансерное наблюдение за детьми, страдающими хроническим гепатитом или циррозом печени, осуществляет педиатр до перевода ребенка во взрослую поликлинику. Режим дня таких больных должен предусматривать 10–11-часовой сон в сутки для детей 5–9 лет и 9–10-часовой сон для детей 10–14 лет (обязателен дневной сон в течение 1–2 ч). Ребенок должен делать утреннюю гигиеническую гимнастику. В школе может заниматься физкультурой, но не в основной группе, а в группе лечебной физкультуры спустя 2–3 мес от момента выписки из стационара после послед-

него обострения. Обязательной составной частью режима дня должно быть пребывание на свежем воздухе: прогулки (лучше 2–3 раза в день), катание на лыжах, подвижные игры. Конечно, физическая нагрузка при этом должна быть умеренной. Приемы пищи должны быть регулярными, не реже 4 раз в день. Ежедневно в меню должны быть творог или другие молочные продукты, овсяная каша, фрукты, соки. Желательны также блюда, приготовленные из свежей рыбы, яиц, салаты с добавлением растительных масел, овощи, гречневая каша, мед. Из диеты исключают продукты, богатые экстрактивными веществами, натуральный кофе, крепкий чай, жареные блюда, колбасы, консервы. В первые 2 года после выписки из стационара врач осматривает больного и проводит биохимические исследования крови (уровень билирубина, активность трансаминаз, белки и белковые фракции) 1 раз в 3 мес, а в дальнейшем — 2 раза в год. При осмотре врач собирает подробный анамнез о самочувствии и жалобах больного, при осмотре обращает особое внимание на размеры печени, наличие признаков холецистита и других очагов инфекции; 2 раза в год ребенку делают клинический анализ крови, анализ кала на яйца гельминтов; направляет на консультацию к отоларингологу (исключение хронического тонзилита), стоматологу (исключение кариеса зубов).

В первые 2 года после выписки из стационара 1 раз в 4 мес, а в дальнейшем 2 раза в год проводят месячные курсы лечения по следующей схеме: слепые зондирования 2 раза в неделю в сочетании с питьем отваров лекарственных трав (бессмертника, кукурузных рыльцев, трилистника, корня одуванчика, листьев мяты перечной, цветов ромашки или желчегонного чая) и лактобактерина или бификолола, назначение чередующихся двухнедельных курсов витаминов (С, А, В₁₅, В₅, В₆ и др.), стимулирующей терапии (последовательные двухнедельные курсы пентоксила, дибазола, пантокрина, женьшеня и др.). Два раза в год показано проведение курсов в течение месяца: питье подогретых минеральных вод (славяновская, эссендуки № 4, исти-су, арзни, джермук, аршан, саирме, витаутас, ижевская, миргородская) из расчета 3–5 мл на 1 кг массы тела на прием, озокеритовые аппликации на область печени.

Санаторно-курортное лечение детей с хроническими заболеваниями печени осуществляют в местных санаториях, а также на курортах в Железноводске, Эссендуках, Трусковце, Пятигорске, оз. Шира, Исти-су, Миргороде, Моршине и др. Противопоказанием к направлению детей на курорт, помимо общепринятых, являются признаки активного деструктивно-некротического процесса в печени или тяжелой печеночной недостаточности.

Детские болезни

«...Врач-педиатр должен быть творческой личностью, профессионалом высокого класса, постоянно и неустанно повышающим свои знания, расширяющим опыт в столь сложной профессии, каковой является педиатрия с ее пациентами, находящимися в постоянном росте и развитии, начиная от антенатального развития и до 14, а теперь до 18 (!) лет. При этом он должен обладать всем набором человеческих качеств: быть чутким, внимательным, сострадать, сочувствовать, сопереживать».

Заведующий кафедрой педиатрии Российского государственного медицинского университета, академик РАМН, профессор В. А. Таболин

«Педиатрия как медицинская дисциплина радикально отлична от медицины взрослых, так как представляет собой сочетание медицины болезней и медицины развития. Суть педиатрии как медицины развития можно свести к четырем большим разделам: защита, обеспечение, адекватная стимуляция, контроль и ранняя коррекция отклонений в развитии. Именно в педиатрии развития лежат ключи к предупреждению хронических заболеваний взрослого периода жизни, к формированию высоких свойств интеллекта, разносторонних способностей и потенциального долголетия».

Президент Союза педиатров Санкт-Петербурга, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой педиатрии № 3 Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии, профессор И. М. Воронцов

«Надеемся, что существенно переработанное и дополненное шестое издание учебника «Детские болезни» поможет читателям успешно освоить основные принципы современной педиатрии и будет полезным в овладении профессиональными знаниями».

Вице-президент Союза педиатров Санкт-Петербурга, заведующий кафедрой детских болезней Военно-медицинской академии и кафедрой педиатрии с курсом перинатологии и эндокринологии Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии, профессор, член-корреспондент Военно-медицинской академии Н. П. Шабалов



Заказ книг:

197198, Санкт-Петербург, а/я 127
тел.: (812) 703-73-74, postbook@piter.com

61093, Харьков-93, а/я 9130
тел.: (057) 758-41-45, 751-10-02, piter@kharkov.piter.com

www.piter.com — вся информация о книгах и веб-магазин

ISBN 978-5-459-00609-4



9 785459 006094